FACULTÉ DE MÉDECINE DE DIJON

Année 1975 - N° 50

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE DES CARDIOMYOPATHIES OBSTRUCTIVES CHEZ LE NOURRISSON

THÈSE

présentée
à la Faculté de Médecine de DIJON
et soutenue publiquement le 30 Juin 1975
par

Gaston FOUCHÈRES
né le 17 Octobre 1946 à DIJON (Côte-d'Or)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545815_0003

FACULTÉ DE MÉDECINE DE DIJON

Année 1975 - N° 50

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE DES CARDIOMYOPATHIES OBSTRUCTIVES CHEZ LE NOURRISSON

THÈSE

présentée
à la Faculté de Médecine de DIJON
et soutenue publiquement le 30 Juin 1975
par

Gaston FOUCHÈRES
né le 17 Octobre 1946 à DIJON (Côte-d'Or)

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PERSONNEL DE LA FACULTE

M. J.B. BOUHEY	: Doyen
M. A. MARIN	: Assesseur
M. R. PUTELAT	: Assesseur
M. J.P. DIDIER	: Assesseur
M. J. GUERRIN	: Assesseur

M. J. GUYOT : Professeur honoraire

M. F. BARON : Professeur honoraire

PROFESSEURS TITULAIRES

Anatomie et organogénèse	: P. BARRY
Anatomie pathologique et carcinologie	: F. CABANNE Doyen honoraire
Biochimie	: P. PADIEU
Cardiologie	: J.B. BOUHEY
Clinique chirurgicale	: H. VIARD
Clinique médicale	: P. CORTET
Clinique obstétricale et gynécologique	: J. JAHIER
Clinique médicale infantile	: M. ALISON
Clinique neuropsychiâtrique	: J. BALLIVET
Hépatologie - gastro-entérologie	: Cl. KLEPPING
Histologie	: G. RUCART
Maladies infectieuses	: F. DESTAING
Médecine légale et toxicologie	: A. MARIN
Pathologie chirurgicale	: C. FERRY
Pathologie médicale	: R. PUTELAT
Physiologie	:J. KLEPPING
Biophysique	: P. GAILLARD

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie pathologique	: R. MICHIELS
Biochimie	: J. DEDREUX
Médecine préventive et santé publique - Hygiène	: M. CARON
Parasitologie	: Mme Y. ROUGET
Chirurgie générale	: P. AUPECLE
Radiologie (Radiodiagnostic)	: J.P. MABILLE

PROFESSEUR CHARGE DE COURS A TITRE PERMANENT

Bactériologie, Virologie	: P. PICHAT

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie et organogénèse	: J.M. AUTISSIER
Anesthésiologie	: B. CAILLARD
Carcinologie	: J. GUERRIN
Chirurgie générale	: S. BRIET G. PIGANIOL
Gynécologie et obstétrique	: J. SALASC J.P. FELDMAN
Hématologie et maladies du sang	: A. DUZER
Médecine expérimentale, Immunologie	: F. MARTIN
Médecine interne	: M. GAUDET P. LOUIS
Néphrologie	: G. RIFLE
Neurochirurgie	: A. THIERRY
Neurologie	: A. DUMAS

Orthopédie, Traumatologie,	
Chirurgie plastique et reconstructive	: P. GRAMMONT
Parasitologie	: P. CAMERLYNCK
Pédiatrie et Génétique médicale	: J.L. NIVELON
Pharmacologie	: A. ESCOUSSE
Physiologie	: J.P. DIDIER
Pneumologie, Phtisiologie	: L. JEANNIN
Radiologie, radiodiagnostic	: M. WEILLER
	D. BINNERT
Radiologie, radiothérapie	: J.Cl. HORIOT
Rhumatologie	: J. STRAUSS

PROFESSEUR ASSOCIE

Anatomie pathologique	: B. GARNEAU

AGREGES LIBRES

Dermatologie, Vénérologie	: J.L. CHAPUIS
Ophtalmologie	: P.G. MOREAU
Urologie	: R. GAYET

LA FACULTE DE MEDECINE DE DIJON déclare que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

J U R Y D E L A T H E S E

Président : Monsieur le Professeur J.B. BOUHEY

Membres : Monsieur le Professeur R. MICHIELS

Monsieur le Professeur Agrégé J.L. NIVELON

Monsieur le Professeur Agrégé P. LOUIS

Monsieur le Docteur J. COMBET

A MA FAMILLE

En témoignage de toute mon affection.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

MONSIEUR LE DOYEN J.B. BOUHEY.

Au cours des semestres passés dans son service, nous avons bénéficié de son enseignement, apprécié son grand sens clinique, la sagesse dont il fait preuve dans les attitudes à adopter et sa disponibilité envers tous ses collaborateurs.

Il nous fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien accepter l'expression de notre respectueuse gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. MICHIELS

Pendant nos années de Faculté, nous avons apprécié la richesse et la rigueur de son enseignement.

Il nous a conseillé au cours de l'élaboration de ce travail.

Nous le remercions d'avoir accepté d'être parmi nos juges.

Qu'il soit assuré de notre respectueuse estime.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE J.L. NIVELON

Nous avons apprécié ses qualités de médecin et d'enseignant.

Il nous a toujours accueilli avec bienveillance. Nous le remercions d'avoir mis à notre disposition tous les documents de notre observation et de l'aide qu'il nous a apportée.

Qu'il trouve ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE P. LOUIS

Il nous a conseillé et aidé lors de l'élaboration de cette thèse.

Au cours de nos semestres d'Internat, il a su nous faire bénéficier de l'étendue de ses connaissances.

Nous le remercions très vivement de son aide efficace dans la réalisation de ce travail.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. COMBET

Il a été notre premier Maître en Cardiologie et nous a fait aimé cette spécialité.

Ses qualités humaines, ses qualités de médecin et d'enseignant ont été pour nous sources d'enrichissement permanent.

Au cours de nos semestres d'Externat et d'Internat, il nous a beaucoup appris, il nous a conseillé.

Qu'il trouve ici le témoignage respectueux d'un remerciement sincère et d'une profonde reconnaissance.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT :

Monsieur le Professeur G.Cl. LECLERC
Monsieur le Professeur J. BALLIVET
Monsieur le Professeur A. MARIN
Monsieur le Docteur M. LEBLANC
Monsieur le Docteur J. COMBET
Monsieur le Professeur M. ALISON
Monsieur le Professeur Cl. KLEPPING
Monsieur le Professeur F. DESTAING
Monsieur le Professeur F. MARTIN

INTERNAT :

Monsieur le Professeur F. BARON
Monsieur le Professeur J. JAHIER
Monsieur le Professeur R. PUTELAT
Monsieur le Professeur A. PIARD in memoriam
Monsieur le Professeur Cl. KLEPPING
Monsieur le Professeur F. DESTAING
Monsieur le Professeur F. MARTIN
Monsieur le Docteur J. COMBET
Monsieur le Professeur L. JEANNIN
Monsieur le Professeur P. CORTET
Monsieur le Professeur M. GAUDET
Monsieur le Professeur J.B. BOUHEY
Monsieur le Professeur P. LOUIS

Nous voudrions dire à chacun notre admiration et notre reconnaissance.

A MADAME LE DOCTEUR A. NIVELON-CHEVALLIER

Nous la remercions de l'aide et des documents fournis pour la rédaction de notre travail en génétique.

A MADEMOISELLE LE DOCTEUR A. PETIT

Elle nous a conseillé et aidé durant toute la préparation de cette thèse.

Nous la remercions sincèrement et l'assurons de notre amitié.

A TOUS NOS AMIS INTERNES ET ASSISTANTS DES HOPITAUX

AUX ETUDIANTS,

AUX INFIRMIERES

ET A TOUT LE PERSONNEL DES HOPITAUX

Avec qui nous travaillons chaque jour.

P L A N

INTRODUCTION

- Définition et terminologie

HISTORIQUE

FREQUENCE - ETIOLOGIE

OBSERVATION PERSONNELLE

RESUME DES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

PHYSIOPATHOLOGIE

CLINIQUE

- Rappel clinique chez l'adulte
- Etude clinique chez le nourrisson

HEMODYNAMIQUE - CATHETERISME ET ANGIOGRAPHIE

- techniques du cathétérisme
- résultats du cathétérisme
- angiocardiographie

DIAGNOSTIC

- clinique
- hémodynamique et angiocardiographique
- cas particuliers

ETIOPATHOGENIE - NOSOLOGIE - GENETIQUE

EVOLUTION - TRAITEMENT

CONCLUSIONS

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

DEFINITION ET TERMINOLOGIE

La cardiomyopathie obstructive (CMO) ou myocardiopathie obstructive (MCO) intéresse surtout le ventricule gauche. Elle est due à une hypertrophie du septum interventriculaire, qui, lors de la systole, fait saillie dans la chambre de chasse du ventricule gauche. Elle réalise un obstacle à la fois anatomique et fonctionnel au passage de l'ondée sanguine éjectée vers l'aorte.

De nombreuses dénominations ont été proposées pour définir cet obstacle. En fait, aucune ne réussit pleinement à exprimer le caractère à la fois organique et dynamique de la sténose. Plusieurs terminologies ont ainsi été énoncées :

En 1957 : BROCK : sténose fonctionnelle
HANCOCK : pseudo-sténose de la valve aortique

1958 : TEARE : hypertrophie asymétrique du coeur
BERCU : pseudo-sténose aortique par hypertrophie ventriculaire

1959 : MORROW : sténose aortique fonctionnelle

1960 : BRAUNWALD : sténose sous aortique idiopathique hypertrophique
BRENT : sténose musculaire
GOODWIN : cardiomyopathie simulant une sténose aortique
JOLY : sténose infundibulaire du ventricule gauche

1961 : GOODWIN : cardiomyopathie obstructive
MICHAUD : hypertrophie sténosante du ventricule gauche

1962 : SOULIE : sténose idiopathique de la chambre de chasse du ventricule gauche

1965 : DE BONO : obstacle dynamique du ventricule gauche.

Les auteurs anglo-saxons parlent actuellement de "idiopathic hypertrophic sub-aortic stenosis" (IHSS) et les auteurs allemands de "hypertrophische subaortenstenose".

Depuis 1958, de nombreux travaux ont permis de préciser les caractères cliniques, radiologiques, hémodynamiques et cinéangiographiques de la maladie. Cependant, les publications concernent le plus souvent l'adulte. Quelques rares observations se rapportent au jeune enfant depuis la publication de NEUFELD (235) en 1961.

A partir d'une observation personnelle et de celles de la littérature, nous nous proposons d'étudier la cardiomyopathie du nourrisson et nous essaierons d'en dégager les traits essentiels.

HISTORIQUE

La myocardiopathie obstructive est une entité de découverte récente, oeuvre des hémodynamiciens : SOULIE (300), BERCU (20), 1958. Il serait plus juste de dire qu'elle fut décrite d'abord par les anatomistes, redécouverte par les hémodynamiciens, et qu'elle sera peut-être individualisée par les biochimistes et enzymologistes. Ce n'est donc pas un seul nom mais plusieurs qui doivent rester attachés à la connaissance de cette maladie.

Les obstacles à l'éjection du ventricule gauche sont connus depuis fort longtemps : déjà en 1842, CHEVERS (57) avait reconnu les trois grands types de sténose aortique en fonction de leur siège :

- sur les valves aortiques, qui vont peu à peu s'imprégner de calcaire.

- au-dessus des valves : l'auteur n'en explique pas l'étiologie, mais note l'existence d'une dilatation post-sténotique de l'aorte.

- sous les valves, où une atteinte inflammatoire avec réaction endocarditique va créer un bloc scléreux et la formation d'un anneau fibreux, d'une membrane.

En 1868, VULPIAN (321), à propos d'une malade de 60 ans, présentant un souffle systolique de base et de pointe, note que "si l'on examine l'orifice aortique par son côté ventriculaire, on voit qu'au-dessous des valvules saines, là où finit la cloison interventriculaire et au niveau de la valve mitrale, il y a un épaississement des tissus qui cause un rétrécissement sous-valvulaire, qui empêche l'introduction jusqu'à l'orifice aortique de deux doigts, lesquels passent facilement lorsqu'on les introduit du côté opposé à l'orifice".

En 1869, LIOUVILLE (199) rapporte ses constatations anatomo-pathologiques chez un sujet de 75 ans, qui présente un souffle systolique latéro-sternal gauche. "Ventricule gauche volumineux. Hypertrophie concentrique considérable, parois de 3 à 4 cms. Le doigt introduit de bas en haut par le ventricule gauche, est vivement serré avant avant de pénétrer dans l'orifice aortique à plus de 1 cm environ au-dessous de l'anneau. Cet anneau lui-même, n'offre ni rétrécissement, ni athérome. Le pouce introduit de haut en bas par l'aorte, dans la direction du ventricule, et allant au devant de l'index introduit en sens inverse, n'est nullement pincé, tandis qu'il ne peut pas pénétrer dans le rétrécissement musculaire situé en-dessous. Le rétrécissement musculaire est formé par une sorte de dos d'âne, constitué par un relief assez lisse, formé par le muscle cardiaque dans une grande étendue. Le muscle est là comme boursouflé et recouvert par de l'endocarde épaissi, blanchâtre, strié, traduisant une endocardite ancienne".

En 1869, HALLOPEAU (142), à propos d'une femme de 69 ans, présentant des vertiges, des syncopes, une dyspnée et à l'auscultation un souffle systolique de pointe, écrit : "....introduisant par la pointe du ventricule l'index et le médius accolés, nous essayons de pénétrer dans l'aorte, mais avant d'atteindre l'orifice, nous nous sentons arrêtés et nous pouvons nous convaincre que l'obstacle siège à 1 cm environ des sigmoïdes et que plus haut, au niveau de l'orifice, la cavité s'élargit brusquement. Le ventricule ouvert, la cloison nous apparaît notablement hypertrophiée, elle se renfle à sa partie supérieure, de manière à former une sorte de bourrelet volumineux faisant saillie dans l'infundibulum aortique.... C'est là entre la saillie de la cloison et la valve mitrale, que se trouve la partie la plus resserrée du canal ventriculo-aortique".

En 1907, SCHMINCKE(276) de WURZBURG, dans un article "Ueber linkseitige muskalöse Conusstenosen", paru dans Deutsche medizinische Wochenschrift, rapporte les observations anatomo-cliniques de deux femmes âgées de 56 et de 50 ans. La première est morte d'une hémorragie cérébrale et la seconde au cours d'une intervention chirurgicale

pour iléus. A l'examen anatomique du coeur, l'auteur est frappé par deux faits : d'une part, l'hypertrophie concentrique du ventricule gauche est considérable et ne relève d'aucune cause décelable (valves sigmoïdes normales, reins normaux) ; d'autre part, cette hypertrophie est singulière par son asymétrie. La paroi libre du ventricule gauche est, certes, très épaisse, mais l'hypertrophie prédomine nettement au niveau du "canalis aorticus" au point que, seule, l'extrémité de l'index peut y être introduite. SCHMINCKE pense que l'hypertrophie musculaire du canal aortique est congénitale, qu'elle gène l'évacuation du ventricule gauche et détermine ainsi une hypertrophie réactionnelle touchant non seulement la paroi libre, mais le canal aortique lui-même. Ainsi, se réalise un cercle vicieux : la sténose musculaire appelant l'hypertrophie et l'hypertrophie appelant la sténose.

Trois ans plus tard, en 1910, BERNHEIM (21) publie : "de l'asystolie veineuse dans l'hypertrophie du coeur gauche par sténose concomitante du ventricule droit". Les 15 observations dont il fait mention dans ce travail, sont assez hétérogènes. Il pense que le septum interventriculaire est refoulé par la dilatation du ventricule gauche et qu'il vient ainsi s'adosser à la paroi externe du ventricule droit, dont il oblitère la cavité. Cependant, il est possible que les cas où il existe une hypertrophie du septum, correspondent en réalité, à des sténoses musculaires du ventricule gauche.

En 1924, GALLAVARDIN (110) écrit : ".... J'ai été frappé, dans certaines vérifications où l'orifice aortique était indemne, de la saillie que formait immédiatement au-dessous de cet orifice, la partie supérieure de la cloison interventriculaire hypertrophiée.... C'est là que le doigt est comme serré et pincé alors que l'orifice valvulaire reste libre".

En 1952, DAVIES (69), de CARDIFF, relate l'histoire d'une famille dont 5 des 9 membres sont atteints d'une cardiopathie caractérisée par un souffle systolique, une cardiomégalie, et dont l'évolution

se termine par la mort subite. Les résultats de l'autopsie faite chez deux jeunes femmes de cette famille, sont compatibles avec le diagnostic de sténose musculaire du ventricule gauche. L'une d'entre elles, âgée de 16 ans, est décédée quelques minutes après une injection d'un produit non précisé prescrit pour traiter une crise d'asthme. On peut penser qu'il s'agissait d'adrénaline et que c'était ainsi la première constatation clinique de l'aggravation de la sténose par un produit à action inotrope positive.

En 1957, BROCK (45) rapporte deux observations de "sténose fonctionnelle" du ventricule gauche chez deux femmes de 58 et 63 ans. Ces malades lui ont été confiées pour un traitement chirurgical d'un rétrécissement aortique supposé valvulaire, mais à l'intervention, les valves sont normales, et le rétrécissement, sous-valvulaire, est constitué par une paroi musculaire épaissie. Une de ces malades étant une ancienne hypertendue, l'auteur pense que la "sténose fonctionnelle" n'est que la conséquence d'une hypertrophie musculaire réactionnelle.

HANCOCK, (143) la même année décrit : "pseudo-stenosis of the aortic valve" à propos de deux malades qui cliniquement présentaient un rétrécissement aortique mais dont les constatations nécropsiques permettent de constater l'intégrité de la valve aortique.

En 1958, TEARE (315) publie une étude anatomo-clinique sur "Assymetrical hypertrophy of the Heart in Young Adults". Cette affection dont il collige 8 cas dont 7 autopsiés, se termine par la mort subite. A l'autopsie, il existe une hypertrophie quasi tumorale du septum interventriculaire avec un arrangement grossier et anarchique des fibres musculaires.

Ces observations représentent les principales étapes de la connaissance anatomique et anatomo-clinique de la maladie. L'étude hémodynamique est inaugurée par deux publications à peu près simultanées, l'une française et l'autre américaine.

En 1958, SOULIE (300) rapporte à la Société Française de Cardiologie : "une cause d'erreur dans le diagnostic hémodynamique des rétrécissements aortiques". Chez deux jeunes femmes, un cathétérisme gauche a montré l'existence d'une différence de pression entre le ventricule gauche et l'aorte. Il a été fait confiance aux données hémodynamiques, bien que l'auscultation paraisse très atypique pour un rétrécissement aortique orificiel. L'une des deux malades succombe à l'intervention et l'autopsie révèle une hypertrophie ventriculaire gauche tout à fait inhabituelle, le septum ayant un aspect tumoral. L'histologie montre une fragmentation des myofibrilles et une sclérose interstitielle discrète et diffuse.

La même année, BERCU (20), aux Etats-Unis, publie l'observation de trois frères dont deux subirent un examen hémodynamique. Il parle alors de "pseudo-aortic stenosis produced by ventricular hypertrophy".

Le caractère familial est envisagé dès 1958 par BERCU (20), BRENT (42) et HOLLMANN (158) en 1960, soulignent à nouveau ce caractère et BRENT (42) évoque une transmission autosomique sur le mode mendelien autosomique dominant. Par la suite, d'autres auteurs ont également attiré l'attention sur l'incidence familiale de la sténose musculaire : PARE(1961), MENGE (1961), COHEN (1964), BRAUNWALD (1964), SANDERS (1966), MAURICE (1966), HORLICK (1966).

C'est en 1961 que NEUFELD (235) rapporte la découverte d'une cardiomyopathie obstructive chez un enfant et chez un nourrisson de un mois. La même année, DAOUD (67) publie le cas d'un enfant de un an.

Les principales caractéristiques de la maladie seront précisées par de nombreuses études.

Etudes cliniques : GOODWIN (1961), BRAUNWALD (1964), MAURICE (1966), FRANCK (1968).

radiologiques : MAURICE (1966).

électrocardiographiques : COBLENCE (1965)
GERBAUX (1968)
hémodynamiques : SOULIE (1959)
BOURDARIAS (1965)
cinéangiographiques : BOURDARIAS (1968)
BRAUNWALD (1960)
WILSON (1967)

Pour ne citer que les principales publications.

Les premiers cas traités chirurgicalement sont rapportés par MORROW (224) en 1961 et plus récemment codifiés par BIGELOW (24) en 1964, et BINET (26) en 1967. L'essor de la thérapeutique médicale basée sur des constatations physiopathologiques date de la possibilité d'utiliser des drogues bloquant les récepteurs béta-adrénergiques (béta-bloqueurs) : SOULIE - 1965 - (299)
COHEN - 1967 - (59)

FREQUENCE, ETIOLOGIE

La fréquence de l'affection est difficile à chiffrer. MAURICE, en 1966, donne le chiffre de 1,04 % des malades admis dans un service de Cardiologie parisien. L'existence réelle de la maladie est certainement plus grande qu'il n'apparaît en raison du nombre de cas frustres ou atypiques qui échappent au contrôle cardiologique. La C.M.O. s'observe à tous les âges avec cependant un maximum de fréquence aux 3ème et 4ème décennies de l'existence. L'âge moyen des malades est de 25 ans pour BRAUNWALD - 1964 (41) - 26 ans pour MAURICE - 1966 (213) - et 28 ans pour GERBAUX - 1970 (118) - Elle atteint davantage les hommes (2/3 des cas) sauf dans les formes familiales où cette proportion s'inverse - FRANCK, 1968 (104) - MAURICE, 1966 (213) -

La fréquence de l'affection chez l'enfant a été particulièrement étudiée par JORGENSEN (168). Dans une série de 2427 cardiopathies congénitales, il estime que la C.M.O. représente 0,72 à 1,8 % des anomalies cardiaques et 18 % des cardiopathies obstructives du ventricule gauche. Comme chez l'adulte, on peut penser que cette fréquence, par rapport aux anomalies cardiaques globales, est sans doute sous estimée. De nombreux souffles, taxés d'anorganiques, correspondent à des formes bien tolérées de l'affection et ne seront explorés et diagnostiqués que plus tard.

Chez le nourrisson, la découverte de l'affection est extrèmement rare. Depuis la publication de NEUFELD (235) en 1961, nous relevons seulement 30 observations. 16 observations concernent des formes isolées ou du moins prédominantes de cardiopathie obstructive, 12 sont associées à d'autres cardiopathies congénitales faisant souvent partie intégrante d'un complexe malformatif, et enfin deux sont rencontrées dans le cadre d'un syndrome d'ULLRICH-TURNER. La rareté de la découverte de la C.M.O. dans cette période de la vie est liée au fait que les examens complémentaires (cathétérisme et angiographie) ne seront pas pratiqués à cette époque si le tableau clinique est peu grave. Au contraire, dans le cas de forme extrèmement grave, une évolution léthale ne permettra pas le diagnostic si elle n'est pas systématiquement suivie d'une vérification nécropsique. Finalement, n'apparaitront dans la littérature, que les cas où il existe un tableau clinique suffisamment important pour imposer des explorations hémodynamiques complémentaires. Dans les autres cas, le diagnostic ne sera fait que plus tard en fonction du mode d'expression de la maladie.

La découverte chez le nouveau-né et le nourrisson de C.M.O., son association non exceptionnelle à des malformations congénitales cardio-vasculaires, et surtout son caractère fréquemment familial ont confirmé formellement l'origine congénitale de l'affection. En fait, on retrouve plusieurs aspects :

1° - des formes isolées, ou prédominantes d'apparence primitive - 17 cas dans notre étude - Le caractère familial de l'affection n'est retrouvé que dans une observation (PERNOT, n° 13).

2° - des formes associées à d'autres cardiopathies congénitales dans le cadre souvent d'un complexe malformatif cardiaque - 12 cas dans notre étude - Le caractère secondaire de la C.M.O. à la lésion initiale, lorsque celle-ci touche les voies d'éjection du ventricule gauche, a pu être évoqué.

3°- des formes rencontrées dans le cadre d'aberrations gonosomiques, tel le syndrome d'ULLRICH-TURNER - 2 cas dans notre étude -.

OBSERVATION PERSONNELLE

David VUI.....

Enfant de sexe masculin, né le 27 février 1974.

Hospitalisé à l'âge de 7 jours pour vomissements et bilan étiologique d'un souffle cardiaque, dans le service des nourrissons de la Clinique médicale infantile.

ANTECEDENTS :

- Familiaux :
  . Père âgé de 37 ans - groupe sanguin A1 rh+
  Sans antécédents pathologiques notables
  . Mère âgée de 32 ans - groupe sanguin O rh-
  Au passé obstétrical chargé :
  1961 : 1ère grossesse :
  un garçon de plus de 3 kg, mort in utero à 8 mois $\frac{1}{2}$
  1963 : 2ème grossesse :
  arrêtée vers 1 mois $\frac{1}{2}$, spontanément, sans cause décelable,
  curetage à 3 mois.
  1964 : 3ème grossesse :
  hypohormonale - traitée -
  bon déroulement
  naissance d'une fille de 4 100 g à 9 mois 10 jours,
  actuellement en bonne santé.

1967 : 4ème grossesse :
hypohormonale - traitée -
vers 6 mois, l'enfant ne bouge plus
hydramnios maternel
à 7 mois, naissance d'une fille de 1 700 g. mort née.
à l'examen, dégénérescence du placenta.

1973 : 5ème grossesse : (notre observation)
hypohormonale - traitée -
accouchement sans problème à 9 mois de terme, mais
liquide amniotique "purée de pois" nauséabond.
enfant en bon état à la naissance ; poids : 4100 g
Agpar 10/10
Aspect cependant de post-mature (Docteur VINCENEUX)

- Antécédents personnels :

. Au 3ème jour de vie : fébricule à 37°6. Un traitement par Ampicilline est entrepris (500 mg).

. Au 5ème jour : - selles méconiales, granuleuses, liquides.
- vomissements de la totalité de la ration alimentaire.
- à l'examen : découverte d'un souffle cardiaque.

. L'enfant est hospitalisé au 7ème jour dans le service de Pédiatrie de l'Hôpital général (Professeur ALISON).
A l'examen : enfant pâle, avec une légère cyanose des extrémités. Les pouls périphériques ne sont pas perçus. Un souffle systolique est entendu dans toute l'aire précordiale.
L'hypothèse d'affection digestive possible est écartée et les vomissements ainsi que l'état général de l'enfant sont rapportés à une cardiopathie.

. Au 9ème jour : il n'existe plus de troubles digestifs depuis l'hospitalisation.

A l'examen : pas de cyanose, lèvres roses, mais l'ensemble du corps est "marbré". T.A. : 10 au membre supérieur droit et membre inférieur droit.

Tableau de défaillance cardiaque avec polypnée, hépatomégalie (le foie atteint l'ombilic). Il existe une infiltration du tissu cellulaire sous-cutané. Aucun pouls n'est perçu et ce, à tous les niveaux.

A l'auscultation cardiaque : souffle systolique, maximum au 3ème espace inter-costal gauche mais entendu pratiquement sur toute l'aire précordiale. Le deuxième bruit est augmenté d'intensité au foyer pulmonaire et unique.

L'examen neurologique est satisfaisant.

Aucune autre anomalie n'est signalée par ailleurs.

Ragiologie :

- cardiomégalie
- index cardio-thoracique à 0,65
- arc inférieur gauche saillant, arrondi
- l'apex est abaissé, très externe situé à 0,5 cm du bord externe du grill costal
- vascularisation pulmonaire modérément augmentée.

Electrocardiogramme :

- rythme sinusal à 160
- PR 12/100
- axe de QRS +140°
- onde P ample et pointue en D1, D2, AVF
  P en D1 = 2 mm, en D2 = 3 mm, en AVF = 2 mm
- QRS : en V3R R S avec R = 18 mm
  S = 24 mm

  Diminution progressive des ondes R de V3R à V6

Aspect rS en V5 V6 avec en V6 r = 4 mm
S = 16 mm

- Ondes T positives de V1 à V4
négatives de V5 à V6

On conclut à hypertrophie auriculaire droite et surcharge ventriculaire droite.

Examens biologiques :

Numération, formule sanguine

Globules rouges	3 660 000
Globules blancs	25 000
Plaquettes	270 000
Polynucléaires neutrophiles	71
Lymphocytes	25
Monocytes	4
Poids hémoglobine	12,8
CCH M	34,4
TGM	35,6
Volume globulaire moyen	103
Hématocrite	37,5

Ionogramme sanguin

Cl	95
Na	138
K	5,5
Azotémie	0,64
Glycémie	1,10
Protéine	62
PH	7,44
RA	23,6

Calcémie 86

Gaz du sang artériel

pH 7,33

PCO2 36,8 mmHg

PO2 53

HCO3 18,6 mEq/l

CO2 total : 20

"Base Excess" -5

Hémoglobine 12 g/l

Oxyhémoglobine 92 %

Carboxyhémoglobine 1 %

Sat O2 (37° c H 7,4) 85

Après ce premier bilan, on conclut à l'existence d'une cardiopathie non cyanogène avec défaillance cardiaque et absence de pouls à tous les niveaux. Cette décompensation cardiaque est apparue au 7ème jour après la naissance. Devant le tableau réalisé, la première hypothèse envisagée est celle d'une hypoplasie du coeur gauche.

Mais plusieurs éléments sont discordants :

- début trop tardif de la défaillance cardiaque
- souffle systolique intense
- grandes ondes S en précordiales droites et T négatifs en précordiales gauches.

La deuxième hypothèse diagnostique, plus satisfaisante, est celle d'un rétrécissement aortique, encore que l'électrocardiogramme n'est pas celui qui est habituellement observé dans ce genre de malformation.

Un traitement digitalique et diurétique avec Digoxine, 10µg/kg et Lasilix est institué.

. Au 13ème jour de vie, devant l'absence d'amélioration du tableau clinique, une exploration hémodynamique, cathétérisme et angiographie, est décidée (Docteur A. PETIT).

Sonde introduite par la veine saphène interne droite. Les veines caves inférieure et supérieure sont aisément cathétérisées. Passage de l'oreillette droite à l'oreillette gauche par le foramen ovale. Lors de l'exploration du ventricule droit au moment du passage de la sonde dans l'infundibulum pulmonaire, fibrillation ventriculaire, réversible par choc électrique (50 joules). On arrête les manoeuvres de la sonde du fait de la mauvaise tolérance.

Résultats du cathétérisme :

	Pressions	Saturations %
VC I		39
VCS haute		48,5
VCS basse		45
OD	a = 0 (-5)	moyenne 70 %
VD bas	70, 0, 5	59 %
OG	a = 15 (+5)	88 %

Particularité de la courbe : grande a dans l'oreillette gauche - Donc hyperpression ventriculaire droite et auriculaire gauche avec grande onde "a" ce qui fait évoquer un obstacle à l'évacuation du ventricule gauche.

Angiographie

En deux plans simultanés face-profil
Injection dans le ventricule droit.

Temps droit : recul de la sonde du VD dans l'OD. OD et VD de taille normale. Injection d'une artère pulmonaire assez large mais sans anomalie. On ne voit pas de canal systémique.

Temps gauche : les 4 veines pulmonaires se jettent dans une oreillette gauche de volume normal et qui semble se vider assez lentement dans le VG. VG de taille moyenne, contractile. Paroi ventriculaire épaisse 0,5 cm en diastole, 0,8 cm en systole, sans effacement de la pointe. Les valves aortiques sont mal vues mais le sinus de Valsava qui est bien visible en diastole, semble s'effacer complètement en systole. Aorte ascendante paraissant dilatée. On ne voit jamais les gros vaisseaux de la base, ni la crosse de l'aorte. Revascularisation de l'AP au temps gauche précoce.

Par cet examen, le diagnostic d'hypoplasie du coeur gauche est totalement éliminé. Cependant, l'existence d'un obstacle à l'éjection du ventricule gauche ne peut être exclu du fait de l'absence d'angiographie dans le ventricule gauche.

A la suite du cathétérisme, de façon assez surprenante, les pouls sont tous perçus, faibles mais égaux et symétriques à tous les niveaux. La T.A. est à 7 aux quatre membres.

Le traitement digitalique poursuivi depuis le 9 mars 1974 doit être interrompu le 14 mars 1974 devant l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire 2/1. La Digoxine arrêtée, il persistera un PR à 20-24/100 sans aucun trouble du rythme.

Devant l'incertitude diagnostique et surtout le doute sur l'éventuelle existence d'un obstacle à la sortie du ventricule gauche curable chirurgicalement, l'enfant est adressé à l'Hôpital PARROT-BICETRE, dans le service de Cardiologie infantile du Professeur RIBIERRE.

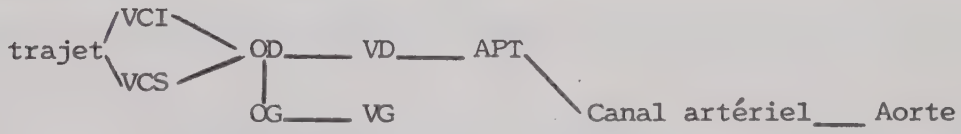
A son arrivée dans le service, à l'examen : enfant légèrement cyanosé, présentant toujours des signes d'insuffisance cardiaque avec polypnée et hépatomégalie. Les pouls périphériques sont palpés faibles mais égaux.

A l'auscultation cardiaque : souffle systolique assez intense (4/6), long et doux, maximum au quatrième espace inter-costal gauche et à la xyphoïde, perçu le long du bord gauche du sternum et irradiant peu dans l'aisselle. La diastole est libre. Le deuxième bruit est normal au foyer pulmonaire.

Le traitement diurétique est repris mais sans digitalique car persistance d'un PR long à l'électrocardiogramme.

Un nouveau cathétérisme est pratiqué le 3 avril 1974) (Docteur SIMON).

Sonde introduite par la veine fémorale superficielle gauche.



Le passage de l'OD à l'OG se fait par le foramen ovale. La sonde passe de l'artère pulmonaire à l'aorte par un canal artériel perméable.

	Pressions	Dosage	
		Volume	Saturation
VCS haute		4,9	33 %
OD haute	13/ - 5 (4)	4,7	32 %
OD basse		3,3	22 %
VD bas	102-0-12	4	27 %
VD haut	90-0-12	4,6	31 %
APT	90/36 (50)	4,6	31 %
VP inf. G	32/12 (25)	11	74 %
OG	27/12 (20)	10,1	68 %
VG	168-6-12	10,5	71 %
Aorte thoracique	88/35	6,4	43 %
Aorte abdominale	46/32	5,3	36 %

Le cathétérisme objective donc :

- une pression élevée dans le ventricule gauche avec un gradient de 80 mmHg entre le ventricule gauche et l'aorte thoracique, témoignant d'un obstacle à l'éjection du ventricule gauche. Cependant, l'absence de courbe de retrait à l'intérieur du ventricule gauche et ventricule gauche-aorte ne permet pas de situer le siège de l'obstacle, valvulaire, sus ou sous valvulaire. La courbe valvulaire est difficilement interprétable du fait de l'amortissement. Aucune particularité n'est remarquable par ailleurs. Sur la courbe de pression aortique :

. temps de $\frac{1}{2}$ ascension : 0,06

. temps d'éjection : 0,26 pour une fréquence de 150

. temps d'éjection corrigée : 75 %

- une hyperpression dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire ; un gradient de pression de 10 mmHg à l'intérieur du ventricule droit.

- un gradient de pression de 42 mmHg entre l'aorte thoracique et l'aorte abdominale témoignant d'une coarctation aortique.

- un canal artériel perméable, avec légère désaturation de l'aorte sous ductale.

Une angiographie en deux plans simultanés face et profil, avec injection dans le ventricule gauche est pratiquée.

Elle permet d'objectiver :

- sur les clichés de face :
  - une épaisseur considérable de la paroi du ventricule gauche mesurée entre la cavité ventriculaire et l'artère interventricule antérieure branche de la coronaire gauche, égale à 10 mm.
  - une encoche du bord supérieur du ventricule gauche, bien marquée à environ 8 mm en dessous des valves aortiques.
  - une encoche du bord inférieur du ventricule gauche.
  - un aspect effilé de la pointe du ventricule.
  - une régurgitation mitrale.

- sur les clichés de profil, on retrouve :
  - l'hypertrophie importante des parois du VG, qui mesurée entre la cavité ventriculaire et la coronaire, varie entre 10 mm et 25 mm (à 10 mm en dessous de l'orifice aortique).
  - une nette encoche du bord supérieur du ventricule gauche.
  - une image caractéristique de bande claire radio transparente barrant la chambre de chasse ventriculaire gauche à 7 mm sous l'anneau aortique.

- une image en tronc de cône ou en cône renversé dont la base est au niveau de l'orifice aortique et la pointe dirigée vers l'apex ventriculaire.
- la régurgitation mitrale est nettement mise en évidence.
- l'aorte ascendante paraît un peu dilatée sur les deux incidences.

A la suite du cathétérisme et de l'angiographie, on conclut à l'existence d'une sténose aortique sous orificielle associée à une coarctation de l'aorte peu serrée et insuffisance mitrale. Aussi, une intervention chirurgicale visant à lever l'obstacle sous orificiel aortique est proposée.

Dans les suites immédiates du cathétérisme, l'enfant fait une septicémie à entérocoque imposant un traitement antibiotique important. Après une amélioration relative, l'état clinique se dégrade progressivement : nouvelles poussées thermiques, insuffisance cardiaque persistante malgré la reprise des digitaliques. L'enfant décède dans un tableau d'insuffisance cardiaque majeure avec oedème pulmonaire avant que l'on puisse le confier au chirurgien.

AUTOPSIE (Docteur IZAC, laboratoire d'anatomie pathologique du C.H.U. de DIJON)

Aspect du corps :

L'examen du corps montre deux incisions de dénudation veineuse, l'une de la saphène interne gauche, l'autre de la crosse de la saphène gauche.

Cavité abdominale :

- estomac
- intestin grêle
- colon

aspect macroscopiquement normal

- foie de 150 g. :
  la glande hypertrophiée est de douleur rougeâtre. A la coupe, le parenchyme apparaît congestif.
- rate de 10 g)
- pancréas (aspect macroscopique normal
- aorte abdominale)

Région rétropéritonéale :

- glandes surrénales de 4 g chacune : elles sont en voie d'autolyse cadavérique.
- rein droit de 20 g :
  à la coupe, le groupe pyélique supérieur est occupé par un calcul jaunâtre de 8 mm de diamêtre.
- rein gauche de 18 g :
  à la coupe, le groupe pyélique inférieur est occupé par un calcul jaunâtre de 6 mm de diamêtre.

Cavité pelvienne :

- rectum : aspect macroscopique normal
- organes génito-urinaires de type masculin : aspect macroscopiquement normal.

Examen du système nerveux :

- aspect macroscopiquement normal

Organes thoraciques :

- Coeur de 95 g :

  Il est le siège d'une cardiopathie majeure.
  Extérieurement, le ventricule gauche paraît hypertrophié avec déviation à droite des vaisseaux interventriculaires antérieurs.
  A la coupe, le myocarde brun clair a une consistance ferme.
  La paroi du ventricule gauche présente une hypertrophie concentrique et mesure 1,8 cm d'épaisseur au niveau de la pointe. Un centimêtre en dessous de l'orifice aortique,

la paroi du ventricule gauche est déformée par un bourrelet musculaire ; elle mesure à ce niveau 2,5 cm d'épaisseur. La cavité ventriculaire gauche de taille moyenne forme donc deux chambres.
Ce ventricule gauche donne naissance, en position normale, à l'aorte dont l'orifice muni de trois valves sigmoïdes, mesure deux cm de circonférence. Enfin, il est séparé de l'oreillette gauche par un orifice mitral muni de deux petites valves d'égales dimensions et sous-tendues par des piliers hypotrophiques.
Le ventricule droit refoulé par le ventricule gauche a une paroi de 6 mm d'épaisseur. Il donne naissance au tronc de l'artère pulmonaire par un orifice de 2 cm de circonférence et bien muni de ses trois valves sigmoïdes. Il est séparé de l'oreillette droite par l'orifice tricuspide présentant des valves normales.
Les veines caves supérieure et inférieure et les veines pulmonaires ont un trajet et un abouchement normaux.
Le tronc de l'artère pulmonaire se divise normalement en ses deux branches.
Quant à l'aorte après avoir émis les deux artères coronaires, elle décrit une crosse de 2 cm de circonférence, d'où naissent normalement les gros vaisseaux du cou. Juste au-delà de l'origine de l'artère sous-clavière gauche, la circonférence de l'aorte diminue brutalement pour ne mesurer que 1,2 cm. Cette sténose annulaire disparaît juste avant l'orifice d'abouchement du canal artériel qui est perméable et mesure 3 mm de diamêtre. Au-delà du canal artériel, l'aorte reprend sa taille normale et mesure 1,8 cm de circonférence.

- Poumon droit de 75 g et poumon gauche de 42 g.

Les poumons de couleur violacée flottent dans l'eau mais à la coupe, la pression laisse échapper un abondant liquide d'oedème.

- Aorte thoracique :
  aspect macroscopiquement normal.

Etude histologique (Professeur MICHIELS) :

- COEUR :

1° - Prélèvement effectué sur le bourrelet sous-aortique

Le bourrelet sous-aortique s'identifie au muscle bulbo-spiral que l'on reconnait facilement à ses faisceaux coupés perpendiculairement à leur grand axe. Ces faisceaux apparaissent hyperplasiés et légèrement désorganisés. Ils sont par ailleurs dissociés par des zones étoilées ou des travées de sclérose disséquante, parfois anastomosées en réseau et irriguées par des capillaires sanguins dilatés en vastes lacunes. Du côté de la cavité ventriculaire, ils sont recouverts par un endocarde atteint d'un épaississement fibreux net avec densification et désorganisation des fibres élastiques comme le montrent les colorations à l'Orcéine.

2° - Prélèvement effectué sur les deux ventricules, entre le bourrelet sous-aortique et la pointe du cœur

La paroi du ventricule gauche est manifestement la plus atteinte. L'endocarde subit un épaississement majeur avec sclérohyalinose, hyperplasie des fibres élastiques et présence de quelques calcifications en minces trainées, l'ensemble réalisant l'image d'une fibro-élastose. De plus, le myocarde très hypertrophié est disséqué

comme précédemment par des travées et de multiples plages de fibrose étoilée dont les prolongements se rejoignent. Ces lésions s'observent également dans le myocarde ventriculaire droit, mais elles ne s'accompagnent d'aucune modification de l'endocarde qui reste normal.

- POUMONS DROIT ET GAUCHE :

Organes de stase avec plages d'alvéolite hémorragique ou oedémateuse, plages d'apoplexie, zones d'alvéolite catarrhale avec présence de cellules cardiaques.

- FOIE :

Vaso-dilatation des sinus sans autre anomalie

- RATE :

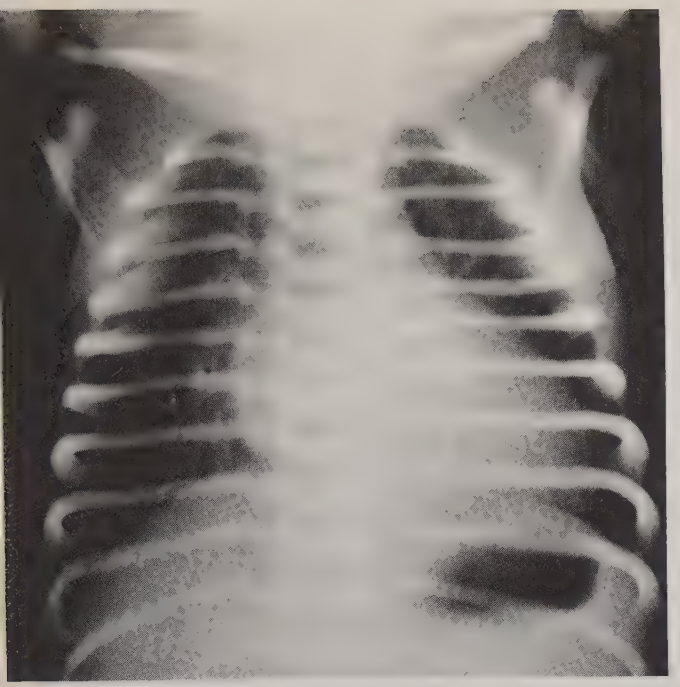
Congestion de la pulpe rouge

- REINS DROIT ET GAUCHE :

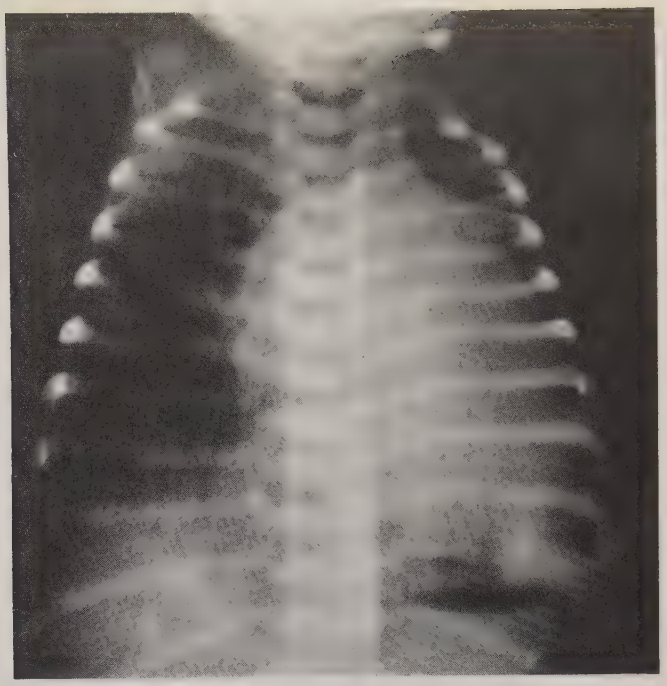
Structure histologique normale.

CONCLUSION :

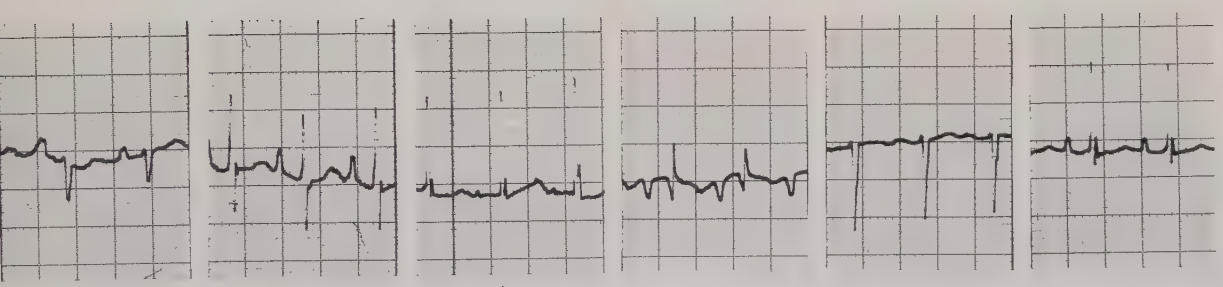
Cardiomyopathie hypertrophique obstructive du ventricule gauche
avec coarctation aortique peu serrée ; canal artériel perméable,
et lithiase pyélique bilatérale.



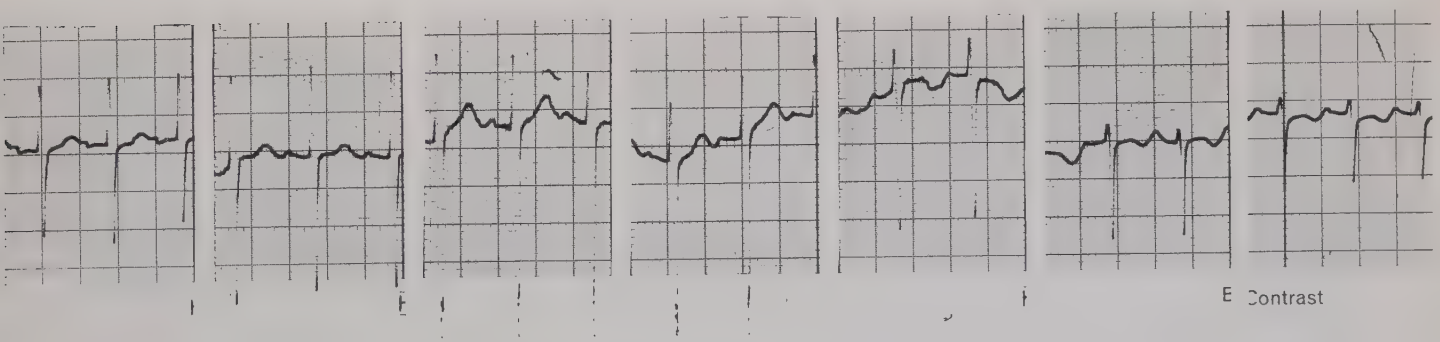
9/3/74 (9 jours)



10/5/74 (2 mois-10 jours)



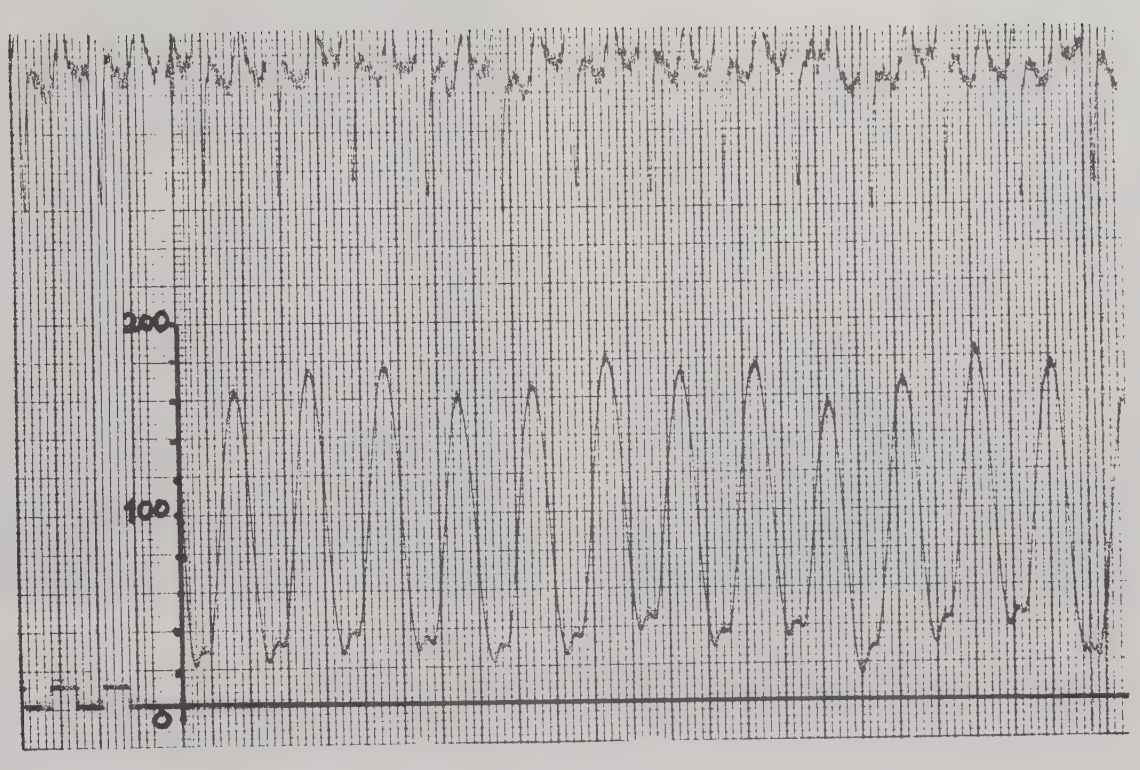
D1 D2 D3 AVR AVL AVF



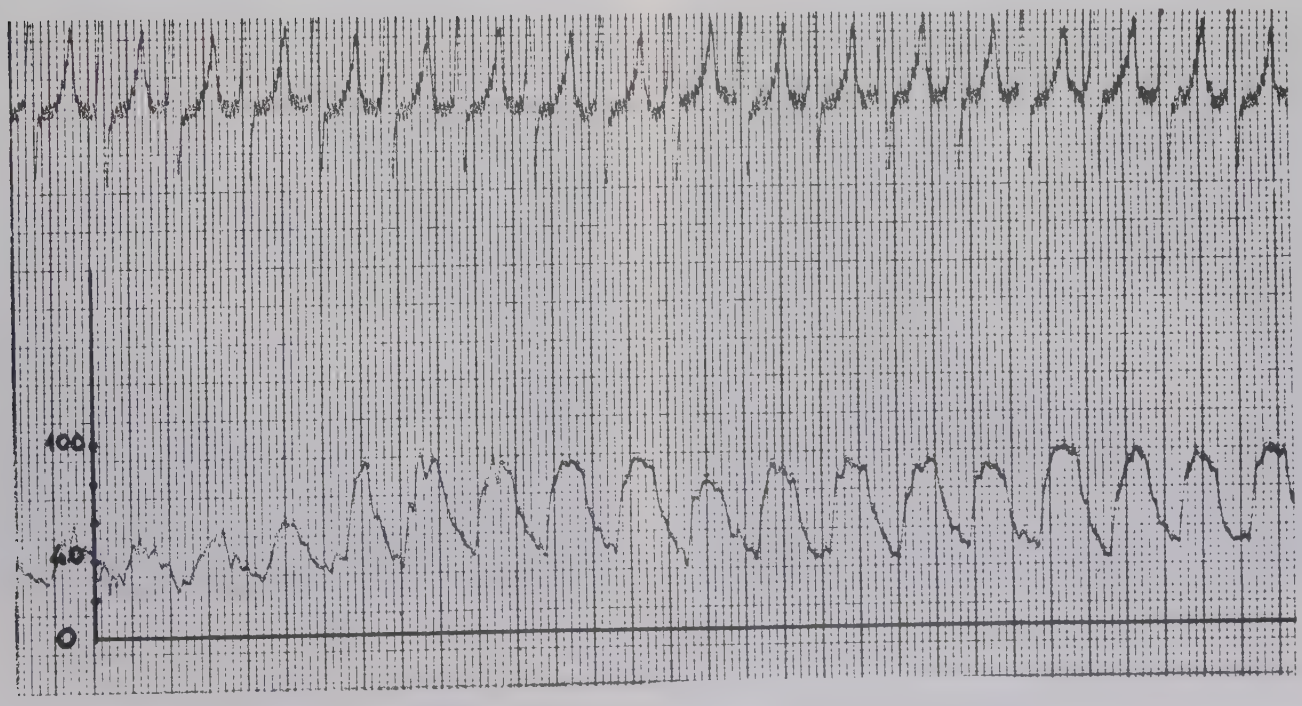
V3R/2 V1/2 V2/2 V3/2 V4/2 V5/2 V6/2

ECG DU 7/3/74 (7 jours)

CATHÉTÉRISME

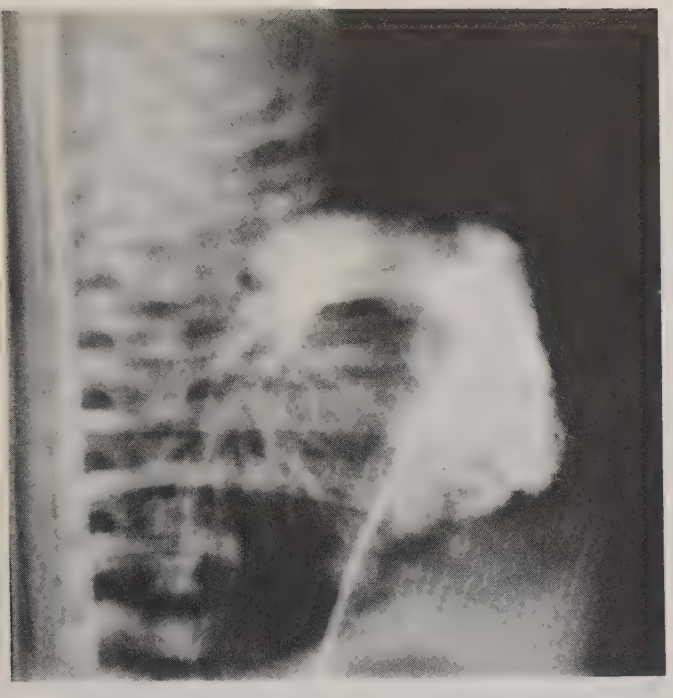


VENTRICULE GAUCHE



AORTE

ANGIOGRAPHIE



VENTRICULE DROIT - PROFIL

(13 jours)

VENTRICULE GAUCHE - PROFIL

3/4/74 (5 semaines)

VENTRICULE GAUCHE - FACE
SYSTOLE

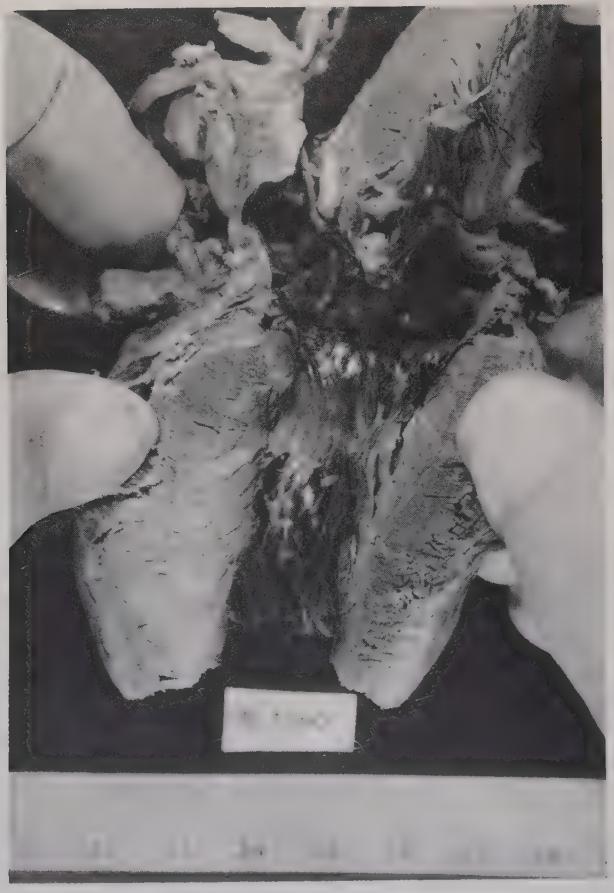
3/4/74 (5 semaines)

VENTRICULE GAUCHE - FACE
DIASTOLE

3/4/74 (5 semaines)

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

COUPE TRANSVERSALE DU COEUR
HYPERTROPHIE PARIETALE ET SEPTALE



OUVERTURE DU VENTRICULE GAUCHE
BOURRELET MUSCULAIRE SOUS-AORTIQUE
ET HYPERTROPHIE PARIETALE

RESUME DES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

I - FORMES ISOLEES OU PREDOMINANTES

O B S E R V A T I O N S 1 et 2

Observations de Henry N. NEUFELD, Patrick A. ONGLEY et Jesse E. EDDWARDS - 1960 (235) -

Observation 1 (cas 1)

Nouveau-né de sexe masculin, hospitalisé pour défaillance cardiaque.

Antécédents :
- grossesse et accouchement sans problème
- cyanose présente dès la naissance et accentuée lors des mouvements.

Examen :
- enfant petit, cyanosé
- les pouls périphériques sont tous palpables
- le foie déborde de 3 cm le rebord costal droit mais n'est pas expansif.
- frémissement systolique palpable le long du bord gauche du sternum.
- à l'auscultation cardiaque : B1 perçu, diminué en intensité à l'apex ; B2 non perçu au foyer pulmonaire. Un souffle systolique (SS3) est perçu maximum au deuxième espace intercostal gauche contre le bord sternal. Il irradie vers les vaisseaux du cou et dans le dos ; il est aussi perçu sur toute l'aire précordiale.

Radiologie :
- cardiomégalie
- vascularisation pulmonaire légèrement diminuée

Electrocardiogramme :
- axe de QRS à -170°
- onde R dominante en V1 et aVR
- onde S profonde en V6

Considéré comme témoin d'une hypertrophie ventriculaire droite.

Diagnostic envisagé :
- sténose pulmonaire avec septum ventriculaire intact ;
- shunt droit gauche au niveau auriculaire.

Une intervention chirurgicale fut prévue mais l'enfant meurt brutalement après un épisode de cyanose intense.

Autopsie :
- très gros coeur hypertrophié
- les gros vaisseaux sont normalement situés
- les connexions veineuses avec le coeur sont normales
- le septum ventriculaire au niveau de la chambre de chasse est très épais et fait protrusion dans chacune des chambres de chasse ventriculaire créant ainsi une sténose sous valvulaire pulmonaire et aortique.
- à droite, la crista supra-ventricularis est prohéminante et contribue à la sténose mais sa branche marginale sur le septum ventriculaire participe encore plus à la sténose.
- à gauche, la saillie du septum ventriculaire est représentée par une convexité uniforme faisant protrusion dans la chambre de chasse. La partie la plus saillante de cette crête est située à 1,5 cm des sigmoïdes aortiques.
- l'endocarde au niveau de la portion épaissie du septum ventriculaire à droite et à gauche est légèrement épaissi.
- le tronc pulmonaire et l'aorte ont des rapports anatomiques normaux. Chaque orifice possède trois valves sigmoïdes normales. Le foramen ovale est perméable. Les valves atrio-ventriculaires sont normales. Il n'existe pas de communication inter-ventriculaire.
- le myocarde de chaque ventricule est hypertrophié. L'épaisseur du myocarde ventriculaire gauche atteint 10 mm, celle du ventricule droit varie de 5 à 8 mm.
- le canal artériel mesure 2 mm de diamètre. La distribution des artères coronaires est normale.

Observation 2 (cas 2)

Enfant mort né, à terme, de sexe masculin

Antécédents : non précisés

Autopsie : description identique à celle du cas 1
épaisseur du myocarde ventriculaire gauche : 12 mm
droit : 13 mm
le canal artériel est perméable.

O B S E R V A T I O N 3

Observation de Georges DAOUD, MARIAN E. GALLAHER et SAMUEL KAPLAN - 1961 (67) -

Enfant de un an, de sexe masculin, hospitalisé pour ablation d'un kyste dermoïde de la paupière.

Antécédents :
- pas d'antécédents familiaux notables
- grossesse et accouchement normaux
- naissance à terme
- poids de naissance : 3200 g

Examen :
- enfant petit, pesant 8,5 kg, normothermique, non cyanosé
- T.A. 95/65 mmHg aux bras
  105/60 mmHg aux jambes
- pas de dyspnée, auscultation pulmonaire normale. Pas de frémissement palpable.
- auscultation cardiaque : souffle systolique (SS3) de type éjectionnel, bien perçu au 2ème espace inter-costal droit. Il irradie le long du bord gauche du sternum et faiblement au cou. Diastole libre. Le second bruit est unique, bien perçu au foyer pulmonaire.
- hépatomégalie, débord hépatique de 5 cm du rebord costal droit.

Radiologie :
- cardiomégalie modérée
- aorte ascendante dilatée
- vascularisation pulmonaire normale

Electrocardiogramme :
- hypertrophie ventriculaire gauche

Diagnostic envisagé :
- sténose aortique congénitale

Cathétérisme :
- le ventricule gauche est atteint par ponction directe
- aorte 64 - 48 mmHg
- ventricule gauche 105-25 mmHg
- pas de mesure du débit cardiaque - gradient de 40 mmHg entre aorte et VG.

Chirurgie :

Au cours de la thoracotomie : l'hypertrophie musculaire des deux ventricules est particulièrement frappante. Il y a dilatation de l'aorte ascendante et du tronc de l'artère pulmonaire. Le thorax

ouvert, une mesure de la pression artérielle pulmonaire et du ventricule droit montre un gradient systolique de 35 mmHg. Durant l'asystolie cardiaque induite par du citrate de potassium, la valve aortique et la chambre de chasse du ventricule gauche, sont examinées à travers une aortotomie. L'orifice pulmonaire et la chambre infundibulaire sont examinés par la ventriculotomie droite. Les valves paraissent normales et il n'y a pas de lésion obstructive évidente dans les chambres de chasse des deux ventricules.

L'enfant décède cinq heures après l'intervention.

Autopsie :

- le coeur pèse 92,5 g (normale pour l'âge = 44 g)
- hypertrophie musculaire des deux ventricules, plus marquée à gauche.
- le myocarde ventriculaire gauche a une épaisseur variable. La zone d'épaisseur maximum forme un anneau musculaire situé immédiatement sous les valves aortiques. Le myocarde est sombre, épaissi et ferme mais non fibreux. Les valves aortiques sont flexibles, translucides et normalement formées. Il n'y a pas de sténose aortique sus ou sous valvulaire évidente, pas de fibro-élastose endocardique. La chambre de chasse du ventricule droit est normalement formée. Il n'y a pas de perforation septale et les coronaires paraissent normales. L'épaisseur de la paroi ventriculaire gauche varie entre 1,5 et 0,75 cm, celle du ventricule droit est de 0,75 cm.

Microscopiquement :

Les fibres myocardiques sont épaissies avec noyau large, allongé. L'endocarde n'est pas épaissi et il n'y a pas en évidence de fibrose ou de nécrose myocardique. Les vaisseaux myocardiques ont une double membrane élastique interne épaissie. La média dans de nombreux vaisseaux est aussi épaissie.

OBSERVATION 4

Observation de GORDON M. FOLGER, DAVID T. HARPER et ALI MEHRIZI - 1965 (100) - - cas 1 -

Enfant de 2 ans, de sexe masculin, hospitalisé pour bilan d'un souffle cardiaque.

Antécédents :
- familiaux : non rapportés
- personnels : retard pondéral
  fréquentes infections respiratoires

Examen :
- 84 cm - 11,2 kg
- T.A. 100/56 aux deux bras
- choc de pointe au niveau de la ligne axillaire antérieure.
- pas de frémissement
- à l'auscultation : bruits du coeur bien perçus, souffle systolique rude, perçu le long du bord gauche du sternum, irradiant à tout le précordium. Souffle diastolique rude perçu le long du bord gauche du sternum.
- l'auscultation pulmonaire est normale
- il n'y a pas d'hépatomégalie
- les pouls périphériques sont perçus vifs des deux côtés.
- pas de cyanose, pas d'oedème.

Radiologie :
- cardiomégalie modérée
- index cardio-thoracique à 0,6
- vascularisation pulmonaire dans les limites de la normale.

Electrocardiogramme :
- rythme sinusal à 120
- axe de QRS à +115°
- ondes Q profondes en D2 D2 aVF et V5 V6

Interprété comme associant une hypertrophie septale et une hypertrophie ventriculaire combinée.

A la suite d'une amygdalectomie, tableau de défaillance cardiaque. Un traitement digitalique amène une amélioration de l'état cardiaque.

Cathétérisme droit :
- normal

Angiographie veineuse :

Elle montre un ventricule droit et des vaisseaux pulmonaires normaux. Il existe cependant, en projection frontale, une zone convexe du bord du ventricule droit suggérant une compression par le ventricule gauche ou le septum interventriculaire. L'oreillette gauche est modérément augmentée de volume.

Le contour de la cavité ventriculaire gauche est altéré avec aspect d'amputation de la pointe. Aspect d'entonnoir au niveau de la chambre de chasse du ventricule gauche. L'aorte est normale en taille et en situation.

Evolution :

L'enfant retourne chez lui avec un traitement digitalique. Durant deux ans, son état est stable. A l'âge de 4 ans, gastro-entérite et mort soudaine au second jour de la maladie.

Autopsie :

- coeur augmenté de volume
  poids : 188 g (normale $\pm$ 12 g)
- oreillette droite légèrement dilatée
- la cavité ventriculaire droite est amputée antérieurement par un épaississement important du septum au niveau de la portion infundibulaire.
- oreillette gauche dilatée
- ventricule gauche très dilaté et hypertrophié. Une crête musculaire est visible à 1,3 cm en dessous des valves aortiques. A l'incision, on constate un endocarde épaissi et un myocarde hypertrophié. Le septum musculaire mesure 1,9 cm d'épaisseur alors que la paroi du ventricule gauche mesure 1,2 cm.

Microscopie :

- Une série de sections à travers le myocarde montre une hypertrophie uniforme des fibres avec une augmentation du tissu conjonctif ou des zones de fibrose.

O B S E R V A T I O N 5

Observation de ADAM R. WYCHULIS, ROBERT L FRYE - 1970 (336) -

Enfant de sexe masculin, hospitalisé pour le bilan d'un souffle cardiaque connu depuis l'âge de 9 mois.

Antécédents :

- familiaux : non rapportés
- personnels : les parents ont remarqué une respiration toujours rapide et pénible. Aucune autre manifestation n'est signalée.

Examen :

(enfant âgé de 16 mois)
Il permet de retrouver :

- souffle systolique d'éjection 3/6 accompagné par un frémissement à la palpation, bien perçu au 2ème espace inter-costal.droit.
- roulement diastolique 2/6, audible à l'apex.

Radiologie :

- non rapportée dans l'observation

Electrocardiogramme :

- hypertrophie ventriculaire droite

Cathétérisme :

- gradient systolique de 106 mmHg entre le ventricule droit bas et le ventricule droit haut.
- gradient de 107 mmHg entre le ventricule gauche et l'artère fémorale.

Angiographie :

- elle montre une hypertrophie bi-ventriculaire et une évidente obstruction infundibulaire du ventricule droit.

Traitement :

Une intervention chirurgicale est pratiquée un mois après son hospitalisation.
Les deux ventricules sont élargis et hypertrophiés. Toutes les valves sont normales. Il existe une sténose musculaire infundibulaire dans le ventricule droit due à une hypertrophie diffuse du septum musculaire. L'intérieur du ventricule gauche est aussi rétréci par une hypertrophie diffuse particulièrement prohéminante à hauteur de la valve antérieure de la mitrale. Une incision oblique est faite au dessus de la chambre de chasse du ventricule droit et les branches de la crista sont largement excisées. La

ventriculotomie est suturée par 2 rangées de fils. Une incision longitudinale est pratiquée au niveau de la paroi libre du ventricule gauche. Le muscle est excisé aussi largement que possible entre la partie antérieure du septum et la paroi antérieure du ventricule gauche. On pratique une dissection de la région sous-valvulaire. La ventriculotomie est fermée par 2 rangées de fils.
La pression ventriculaire gauche est alors de 100/15 mmHg et dans l'aorte de 80/35 mmHg.
Les suites opératoires sont normales et le patient est libéré deux semaines après.

Evolution :

L'enfant fut réadmis trois semaines après car un anévrysme du ventricule gauche est découvert par son médecin traitant.

- l'électrocardiogramme révèle un bloc de branche droit avec onde Q en D1, aVL, suggérant une atteinte latérale du ventricule gauche.
- l'angiographie simultanée en deux plans révèle un volumineux anévrysme ventriculaire qui se projette sur le bord postérieur et latéral du ventricule gauche, non pulsatile. Cet anévrysme inclut approximativement les deux tiers de la cavité ventriculaire.
- le cathétérisme droit retrouve les pressions suivantes :
  VD bas 40-5-7 mmHg
  VD haut 30-2-4 mmHg
  Tronc AP 20-31 mmhg
- nouvelle intervention chirurgicale :
  elle découvre un anévrysme de 4,5 cm de diamêtre et 2 cm de profondeur ; au milieu est retrouvée la suture de la première ventriculotomie. L'anévrysme sera excisé, le ventricule est reconstruit comme avant par 2 rangées de fils.
  Pas de complications post-opératoires.

  Un an après, le patient est asymptomatique.

O B S E R V A T I O N 6

Observation de U. RUDHE, P. ZETTERQUIST et G. WALLGREN
- 1966 (277) - - cas 2 -

Enfant de sexe masculin, âgé de 5 semaines, hospitalisé pour bilan d'une sténose aortique valvulaire.

Antécédents et examen clinique : non rapportés dans l'observation.

Cathétérisme :

On enregistre un gradient de pression de 43 mmHg lorsque l'on retire la sonde depuis le sommet du ventricule droit jusqu'à la tricuspide. Lorsqu'on mobilise le cathéter depuis l'infundibulum jusqu'à l'oreillette le long de la paroi interne du ventricule on n'enregistre aucun gradient de pression.

Angiographie :

Injection du produit de contraste dans la zone de haute pression du ventricule droit. Elle met en évidence des cordages épaissis. A la fin de l'injection, la zone n'est plus opacifiée et la cavité ventriculaire apparaît petite. Un reflux massif du ventricule droit dans l'oreillette droite est interprété comme traduisant une insuffisance tricuspidienne.
Une injection complémentaire du produit de contraste dans l'oreillette droite montre à nouveau une absence de remplissage de la partie gauche du ventricule droit alors que le reste de la cavité, bien rempli, a une capacité normale.
L'étude du ventricule gauche met en évidence une importante hypertrophie de ses parois. On conclut à une saillie importante du septum interventriculaire qui est épaissi.

OBSERVATIONS 7 - 8 - 9 -

Observations de Anna BLANCQUAERT - 1971 (31) -

Observation 7 (cas 1)

Enfant examiné à l'âge de 4 mois pour défaillance cardiaque.

Antécédents :
- familiaux : aucun antécédent particulier n'est signalé.
- personnels : une dyspnée est notée pour la première fois à l'âge de un mois -
  une cyanose, une toux et un retard pondéral sont signalés à l'âge de 2 mois.

Examen :
- un tableau de défaillance cardiaque est retrouvé avec un souffle systolique 5/6 maximum au 5ème espace inter-costal gauche.

Radiologie :
- coeur très augmenté de volume

Electrocardiogramme :
- PQ court
- onde delta avec QRS élargi
- hypertrophie ventriculaire droite puis ensuite hypertrophie biventriculaire.

Un traitement digitalo-diurétique sera sans efficacité sur l'évolution de la maladie.

Cathétérisme :
On note les pressions suivantes :
- VD bas : 100
- VD haut : 50 à 60

Angiographie :
- le ventricule droit a une paroi épaissie, irrégulière, et trabéculée. Plusieurs zones apparaissent non opacifiées dans la cavité.
- le ventricule gauche a un petit volume en fin de systole et il y a saillie du septum hypertrophié dans sa cavité.

Diagnostic envisagé :
- fibrose du septum interventriculaire ou CMO.
  Une intervention chirurgicale est décidée : un liquide jaune citrin en quantité importante est retrouvé dans le péricarde. Il n'y a pas de tumeur visible et les gradients de pression ne sont pas démonstratifs.

L'enfant meurt douze heures après l'intervention exploratrice.

Autopsie :
- poids du coeur : 93 g (normal = 35 g)
- septum très épaissi faisant saillie dans les deux cavités ventriculaires. Les parois des deux ventricules sont hypertrophiées. Il n'y a pas de stockage anormal du glycogène à la coloration spécifique.
- les valves aortiques et pulmonaires sont normales.

Microscopie :
- au niveau du myocarde, il existe une hypertrophie cellulaire avec noyau élargi mais sur fibrose interstitielle. Il n'y a pas de fibrose de l'endocarde.

Observation 8 (cas 2)

Enfant hospitalisé à 7 mois pour défaillance cardiaque.

Antécédents :
- familiaux : non précisés
- personnels : dyspnée depuis la naissance avec cyanose
  troubles de la croissance

Examen :
- il retrouve un tableau de défaillance cardiaque avec un souffle systolique maximum aux 2ème espace inter-costal droit et 2ème espace inter-costal gauche.

Radiologie :
- cardiomégalie

Electrocardiogramme :
- hypertrophie ventriculaire droite
- onde Q profonde en D2 D3 et aVF

Cathétérisme:
- il met en évidence un gradient ventriculaire droit.

Angiographie :
- sténose infundibulaire du ventricule droit

Décès à 7 mois

Autopsie :

- hypertrophie des deux ventricules
- saillie du septum interventriculaire au niveau des cavités ventriculaires droite et gauche.
- valves normales.

Observation 9 (cas 3)

Enfant hospitalisé pour défaillance cardiaque à l'âge de 9 mois.

Antécédents :

- familiaux : non rapportés
- personnels : dyspnée apparue à l'âge de 6 semaines
  retard stéturo-pondéral
  pas de cyanose

Examen :

- défaillance cardiaque
- souffle systolique maximum aux 2ème espace inter-costal droit et 2ème espace inter-costal gauche.

Radiologie :

- cardiomégalie

Electrocardiogramme :

- onde delta
- QRS élargi
- PQ normal

Cathétérisme cardiaque :

- gradient de pression retrouvé au niveau des chambres de chasse des ventricules droit et gauche.

Décès à l'âge de 20 mois.

Autopsie :

- poids du coeur : 240 g (normal = 60 g)
- hypertrophie ventriculaire droite et gauche
- bombement du septum interventriculaire au niveau des cavités ventriculaires droite et gauche.
- légère sténose aortique. Les sigmoïdes sont épaissies et déformées

Microscopie :

- myocarde : hypertrophie cellulaire avec noyaux élargis
  fibrose interstitielle
- endocarde : fibrose.

O B S E R V A T I O N S 10 - 11 - 12 - 13 -

Observations de PERNOT - thèse de DEFORGE - 1972 (70) -

Observation 10 (cas 1)

Enfant de sexe masculin, âgé de 6 mois, hospitalisé pour bilan d'une cardiopathie congénitale.

Antécédents :

- familiaux : cardiomégalie chez deux parents du côté paternel
- personnels : grossesse et accouchement normaux.
  à l'âge de 5 mois, gastro-entérite nécessitant une hospitalisation : on découvre alors un souffle cardiaque, une cardiomégalie, et à l'électrocardiogramme, une surcharge ventriculaire gauche s'accompagnant de troubles du rythme cardiaque (bloc sino-auriculaire, rythmes"jonctionnels" variés, extrasystolie ventriculaire souvent bigéminée), troubles améliorés par un traitement bétabloquant associé à de faibles doses de digitaliques.

Examen :

- développement staturo-pondéral satisfaisant
- pas de symptomatologie fonctionnelle
- souffle systolique de base (holosystolique)
- assourdissement des bruits cardiaques

Radiologie :

- index cardio-thoracique 0,63
- cardiomégalie portant essentiellement sur le ventricule gauche avec un arc inférieur gauche très convexe
- vascularisation pulmonaire normale

Electrocardiogramme :

- axe de QRS -50° (donc très dévié à gauche, très pathologique pour l'âge)
- rythme : extrasystoles ventriculaires
- hypertrophie ventriculaire gauche (grands complexes de QRS). rS de V1 à V4R avec élargissement du complexe (0,12 seconde)
- dans les précordiales, onde delta évoquant un Wolff-Parkinson-White mineur de type B.
- espace PR : 0,12 seconde.

Phonomécanogrammes :

- phonocardiogramme :
  - . souffle systolique losangique, de type éjection
- carotidogramme :
  - . jamais de bifidité systolique
  - . temps de demi ascension normal : 3/100
  - . temps d'éjection un peu court : 12/100
  - . incisure catacrote peu marquée
  - . onde dicrote haut située
- apexogramme :
  - . pas d'onde "a"
  - . plateau systolique normal

Cathétérisme droit :

- sous anesthésie générale, sonde introduite par la veine saphène interne droite. On cathétérise aisément l'oreillette droite, le ventricule droit, l'artère pulmonaire et sa branche droite. Passage de la sonde à travers le foramen ovale, et recueil des pressions dans l'oreillette gauche
- saturations homogènes
- pression :

OD	11/6	(9)
VD	35/5	(18)
AP	35/15	(25)
OG	22/5	(11)

donc augmentation légère des pressions du VD et de l'AP et forte pression dans l'OG (onde "a" ample). La courbe de retrait artère pulmonaire-ventricule droit-oreillette droite est sans particularité.

Angiocardiographie dans l'oreillette gauche :

- l'oreillette gauche est de volume normal : le produit de contraste s'évacue dans un gros ventricule gauche, aux parois épaisses ; le remplissage est homogène, les contractions sont normales. On ne note pas d'image évidente de sténose de la chambre de chasse.
  Désaxation d'une aorte de taille normale avec rapport à l'axe ventriculaire gauche. Petite encoche du bord supérieur du ventricule gauche, associée à une image claire sous-aortique. L'angiographie dans l'artère pulmonaire révèle un arbre artériel normal.

Cathétérisme gauche :

- sonde montée dans l'aorte et le ventricule gauche, par Seldinger fémoral gauche
- pressions :

VG (pointe)	30/0	(10)
VG (valvul)	22/0	
Aorte	22/10	(15)

- la courbe de retrait entre la pointe du VG et la région sous-aortique met en évidence un gradient de 10 mmHg. Il n'y a pas de gradient entre la région sous-aortique et l'aorte. On pratique un test à l'Isuprel, mais en raison de la faible voie d'abord, les résultats sont ininterprétables.

Angiocardiographie :
- injection dans le ventricule gauche
- de face : gros ventricule gauche,
  au bord supérieur, dilatation anguleuse se contractant mal
  au bord inférieur, encoche permanente au niveau d'une zone mal opacifiée
  mauvaise imprégnation de la région sous-aortique
  désaxation de l'aorte dont l'axe est plus vertical que celui du ventricule gauche.
- de profil : ventricule gauche gros et globuleux.

Observation 11 (cas 2)

Enfant de sexe féminin, âgée de 18 mois, hospitalisée pour bilan d'un souffle et surtout d'un aspect d'infarctus postéro-latéral à l'électrocardiogramme.

Antécédents :
- familiaux : sans particularité
- personnels : grossesse et accouchement normaux
  développement psycho-moteur normal
  à 10 mois, hospitalisation pour une gastro-entérite : on découvre alors le souffle et les anomalies électrocardiographiques.

Examen (à 18 mois) :
- pas de symptomatologie fonctionnelle
- fémorales bien perçues, pas de cyanose ni d'hépatomégalie
- pouls à 140
- absence de frémissement
- auscultation : souffle holosystolique 3/6 maximum au foyer aortique, irradiant vers la pointe et l'aisselle.

Electrocardiogramme :
- axe de QRS = -20°
- ondes Q très profondes en D3 (13 mm), VF (8 mm) et V6R
- rS très profonde de V4R à V5
- rS en V6 sus-dénivellation de ST en D2 D3 VF

donc déviation axiale gauche
aspect de nécrose postérolatérale

Radiologie :

- index cardio-thoracique : 0,64
- cardiomégalie portant essentiellement sur le ventricule gauche, arc inférieur gauche très convexe
- aorte dilatée
- vascularisation pulmonaire normale

Phonocardiogramme :

- souffle systolique losangique de type éjection commençant à B1 et s'arrêtant peu avant B2.
- épreuve à l'Avlocardyl : 20 mn après l'administration d'1/8 mg d'Avlocardyl per os, très nette diminution de l'intensité du souffle.

Cathétérisme droit :

- sous Kétalar, la sonde GL6 est introduite par la veine saphène droite et suit un trajet normal jusque dans les deux branches de l'artère pulmonaire
- saturation homogène
- pressions : OD 1/-2 (-1)
  VD 25/0 (12,5)
  AP 18/+5 (+8)

  La courbe de retrait artère pulmonaire-ventricule droit objective un gradient de pression de 5 mmHg entre l'artère pulmonaire et le VD.
- très nombreuses extrasystoles lors des manoeuvres dans le VD ; impossibilité de réaliser une angiocardiographie droite.

Cinéangiocardiographie dans le ventricule droit :

- l'infundibulum pulmonaire est laminé et refoulé vers la ligne médiane par l'hypertrophie du septum et du ventricule gauche, celui-ci créant une empreinte à grand rayon dont le centre est en dessous de la crête supraventriculaire. La cavité ventriculaire droite apparaît petite. Le tronc de l'artère pulmonaire et ses branches sont normaux.Le temps gauche permet d'objectiver une grosse oreillette gauche. De profil, la chambre de remplissage ventriculaire droite apparaît laminée en systole. Les parois septale et postérieure de la pointe du ventricule gauche apparaissent très hypertrophiées.

Cathétérisme gauche :

- sous anesthésie générale (Kétalar), par Seldinger fémoral droit cathétérisme de l'aorte et du ventricule gauche
- saturations normales
- pressions : VG 95/40
  Aorte 75/60

  La pression télédiastolique du ventricule gauche est élevée. La courbe de retrait pointe du ventricule gauche-aorte est amortie, mais met en évidence un gradient de 20 mmHg.

Cinéangiocardiographie dans le ventricule gauche :

- encoches des contours et hypertrophie des piliers contribuant à un aspect de sténose médioventriculaire en systole, alors qu'en diastole, l'opacification est inégale. La pointe paraît effilée, l'aorte ascendante est normale. On n'objective pas de régurgitation mitrale.

Dans les suites de l'exploration, l'enfant fait un coma avec convulsions, qui se prolonge pendant cinq jours et que l'on attribue au Kétalar, mais la récupération progressive sera complète. Elle repart chez elle avec un traitement par Avlocardyl mais revient avec une hémiparésie droite qui régresse également. On cesse le traitement béta-bloquant.

Observation 12 (cas 3)

Enfant de sexe féminin, âgée de 18 mois, hospitalisée pour bilan étiologique d'une cardiomégalie avec souffle et décompensation cardiaque.

Antécédents :

- familiaux : aucun
- personnels : grossesse et accouchement normaux à 10 mois, découverte de la cardiopathie lors d'une consultation pour troubles de la statique, à un an $\frac{1}{2}$, on conclut lors d'un bilan à l'hôpital de Colmar, à une fibro-élastose de l'endocarde.

Examen (à 18 mois) :

- hypotrophique : poids : 9,700 kgs - taille : 81 cm
- polypnée intense avec tirage, légère cyanose des lèvres, teint grisâtre
- hépatomégalie de trois travers de doigts, turgescence jugulaire et reflux hépatojugulaire
- pouls : 140/mn
- palpation : hyperpulsatilité des artères périphériques
  pas de frémissement
- auscultation : souffle systolique 2/6, endapexien, irradiant le lont du bord sternal gauche ; éclat de B1 et B2.

Radiologie :

- index cardio-thoracique : 0,62
- très gros coeur ovale, battant peu à la scopie
- arc inférieur gauche très convexe, pointe déviée en dehors
- vascularisation pulmonaire diminuée
- hypertrophie biventriculaire

Electrocardiogramme :

- axe QRS : +180°
- PR 0,14 seconde
- P très ample et pointue en D2 D3 VF, précordiales droites, en plateau en D1 V5 et V6
- R unique et très ample en V1
- rS en V5 et V6

Hypertrophie auriculaire droite, possibilité d'une hypertrophie auriculaire gauche associée,
hypertrophie ventriculaire droite systolique

Phonocardiogramme :

- souffle losangique, de type éjectionnel, à maximum méso-systolique, commençant après B1, s'arrêtant avant B2, maximum au foyer pulmonaire.
- B2' et B4 à la pointe

Cathétérisme droit :

- introduite par la veine saphène interne droite, la sonde suit un trajet normal vers le VD, mais il est impossible de franchir la région de l'infundibulum et de cathétériser l'artère pulmonaire.
- saturation homogène
- pressions : OD 20/8 (14)
  VD 50/20 (25)

donc hypertension auriculaire et surtout ventriculaire droites avec une pression systolique à 50 mmHg et une télédiastolique à 20 mmHg

- morphologie : très belle alternance du VD ; courbes constamment pointues.

Angiocardiographie droite :

- sonde placée à la partie haute du ventricule droit, le produit de contraste reflue dans une énorme oreillette droite, Le ventricule droit est mal imprégné du fait d'un rétrécissement considérable de la chambre de chasse par un gros bourrelet musculaire antérieur.
  Exclusion de la pointe et image en diabolo en OAD avec sténose serrée au niveau de l'infundibulum, chambre sous-valvulaire et valves non sténosées. Stase dans la chambre de remplissage.
  Au temps gauche, le VG est mal opacifié mais paraît laminé dans le sans transversal.
  A noter de nombreux troubles du rythme (rythme nodal moyen, quelques rares salves d'extrasystoles ventriculaires).

Cathétérisme gauche :

- par Seldinger fémoral droit, on cathétérise aisément l'aorte et le VG. Mais les troubles du rythme déclenchés par l'arrivée de la sonde dans le VG (phases de bradycardie et de dissociation auriculo-ventriculaire) ne permettent pas d'enregistrer des courbes de pressions valables.

Angiocardiographie gauche :

- la sonde est placée à la pointe du ventricule droit, les clichés sont pris en OAD.
- encoches au niveau des bords supérieur et inférieur, épaississement des piliers (surtout postérieur).
- sténose médioventriculaire en systole avec exclusion de la pointe
- mauvais remplissage en diastole
- régurgitation mitrale massive dans une oreillette gauche très augmentée de volume.
- discrète augmentation de l'aorte ascendante.

Observation 13 (cas 4)

Enfant de sexe masculin, âgé de 2 ans, hospitalisé pour bilan étiologique d'un souffle au coeur.

Antécédents :

- familiaux :
  - père âgé de 46 ans, hospitalisé pour une arythmie complète primitive.
  - mère âgée de 40 ans, adressée pour bilan d'un souffle systolique : on porte le diagnostic de cardiomyopathie obstructive.
  - frères et soeurs en bonne santé
- personnels : accouchement à 7 mois par césarienne, mise en incubateur : on constate alors la présence d'un souffle au coeur. Le développement psychomoteur est satisfaisant : l'enfant est revu à l'âge de 6 mois, mais les différentes investigations ne seront entreprises que vers 2 ans.

Examen (à 2 ans $\frac{1}{2}$) :

- développement staturo-pondéral normal
- fréquents épisodes infectieux pulmonaires
- cyanose péribuccale aux pleurs - pas d'hépatomégalie

- T.A. 12,5/7
- palpation : frémissement systolique maximum aux 3ème et 4ème espaces inter-costaux gauches
- auscultation : souffle systolique 5/6 maximum à l'endapex, audible sur tout le précordium.
- bruits cardiaques normaux

Radiologie :
- index cardio-thoracique 0,62
- cardiomégalie avec gros ventricule gauche (face et OAG)
- arc moyen gauche très saillant, pulsatile à la scopie
- arc inférieur gauche convexe
- petit débord droit de la vascularisation pulmonaire

Electrocardiogramme :
- axe de QRS : +100°
- S1 Q3 (Q = 7mm en D3)
- onde R exclusive en V1 : QRS en V6 (Q = 6 mm en V6)
- hypertrophie biventriculaire avec HVG diastolique

Phonomécanogrammes :
- phonocardiogramme :
  souffle proto et mésosystolique, s'arrêtant avant B2, donc de type éjectionnel.
- apexogramme : onde systolique bifide

Cathétérisme droit :
- par le foramen ovale perméable, il est possible de recueillir les pressions de l'oreillette gauche
- saturations homogènes
- pressions :

OD	7,5/2	(5)
OG	6/2	(4)
VD infundibulum	25/0	(10)
VD bas	45/0	(10)
AP tronc	17/4	(10)

courbe artérielle pulmonaire en plateau vibré, ce qui est en faveur d'une sténose pulmonaire, d'autant plus qu'il y a un gradient de pression de 10 mmHg enregistré par la courbe de retrait AP-VD infundibulum
courbe ventriculaire droite pointue au niveau de la chambre de remplissage
courbe de retrait VD bas-VD infundibulum : gradient de 20 mmHg

Angiocardiographie droite :
- image de sténose orificielle pulmonaire très peu serrée associée à une sténose infundibulaire plus importante.
- dilatation du tronc de l'artère pulmonaire
- au temps gauche, gros ventricule gauche dilaté

Phonocardiogramme endocavitaire :

- souffle systolique losangique dans l'AP (tronc), et petit souffle systolique d'éjection dans le ventricule droit (infundibulum).

Cathétérisme gauche :

Sous anesthésie générale, par Seldinger fémoral droit, cathétérisme aisé de l'aorte et du ventricule gauche

- pressions : VG 110/0 (45)
  Aorte 98/60
- morphologie : gradient intraventriculaire de 12 mmHg. On ne fait pas d'épreuve à l'Isuprel en raison des troubles du rythme déclenchés par la sonde.

Angiocardiographie gauche :

- gros ventricule gauche, avec encoche du bord inférieur et hypertrophie des piliers antérieur et postérieur. En systole, sténose médioventriculaire de face, et pointe un peu effilée. En diastole, pas de lacune.

O B S E R V A T I O N 14

Observation de DAVID G SHAND, C. GORDON SELL et JOHN A OATES
- 1971 (284) -

Enfant de sexe féminin, hospitalisé pour épisodes de détresse avec cris ininterrompus évoquant les manifestations rencontrées lorsqu'il existe une anomalie des artères coronaires.

Antécédents :
- familiaux : absents
- personnels : accouchement normal, à terme
  poids de naissance : 3,700 kg
  retard de développement staturo-pondéral
  (3,750 kg à 6 semaines)
  souffle cardiaque détecté à 6semaines

Examen :
- mauvais état général
- rythme cardiaque à 140
- coeur apraissant augmenté de volume
- souffle systolique 3/6 entendu le long du bord gauche du sternum
- hépatomégalie avec débord de 5 cm du rebord costal droit

Radiologie :
- coeur augmenté de volume

Electrocardiogramme :
- hypertrophie ventriculaire gauche

Cathétérisme :
- OD 10-6
- OG 13-5
- VD 82-0 et 100-6
- VG 150-0 et 200-6
- artère fémorale 80-35

Angiographie :
- épaississement des parois des deux ventricules et du septum ventriculaire
- les deux chambres de chasse sont étroites.
- les artères coronaires sont larges, surtout la gauche.

Un traitement par Propanolol fut institué. La dose fut fonction des taux plasmatiques retrouvés. On commença à 5 mg toutes les 8 heures.

A 8 mois :

- poids de 6,800 kg
- l'auscultation est inchangée mais nette régression de l'hépatomégalie, le foie ne débordant seulement que de 2 cm le rebord costal droit.

Après détermination du taux plasmatique, le Propanolol fut continué à 10 mg toutes les 8 heures.

A 15 mois :

- Propanolol à 15 mg toutes les 8 heures, après une période transitoire de vomissements.

Un nouveau cathétérisme est pratiqué, le Propanolol étant arrêté 24 heures avant. On retrouve les chiffres de pression suivants :

- VD bas 38/0/5
- Infundibulum 17/7
- VG 80/0/6
- artère fémorale 95-55

De l'Isoptotérenol à 0,5 ug par minute en I.V. entraine un rythme à 180 et produit un petit gradient.

- VG 135-0-15 - artère fémorale 110-65

Cinéangiographie :

- une sténose sous valvulaire est toujours présente au niveau du ventricule droit mais le rétrécissement infundibulaire est beaucoup moins marqué à gauche. Il existe toujours une hypertrophie générale des deux ventricules.

Après détermination du taux plasmatique, la dose de Propanolol fut ramenée à 10 mg toutes les 8 heures.

A 3 ans :

- l'enfant est cliniquement bien
- il mesure 93 cm et pèse 14 kg
- l'auscultation cardiaque est inchangée.
- la radiologie retrouve un gros coeur identique et à l'électrocardiogramme, il existe une hypertrophie biventriculaire.

OBSERVATIONS 15 - 16

Observations de P.A. BARR, JM CELERMAJER, JD BOWDLER et TB CARTMILL -1973 (13) -

Observation 15 (cas 1)

Enfant de sexe masculin, de 3 jours, examiné pour l'évolution d'un souffle cardiaque et d'une cyanose possible.

Antécédents :
- familiaux : rien de particulier.

Examen :
- il ne relève pas de cyanose ou de défaillance cardiaque
- les pouls périphériques sont normaux
- palpation : les chocs précordiaux des ventricules droits et gauches sont anormalement importants.
- auscultation : souffle systolique d'éjection d'intensité 3/4, perçu au niveau du 2è espace inter-costal gauche ; il y a un souffle méso-diastolique d'intensité 1/4 au bas du bord gauche du sternum. Le second bruit est sensiblement normal.

Radiographie :
- cardiomégalie modérée
- importante artère pulmonaire
- vascularisation pulmonaire normale

Electrocardiogramme :
- axe de QRS à -140°
- hypertrophie auriculaire droite
- prépondérance ventriculaire droite anormale

Premier diagnostic :
- canal atri-oventriculaire avec possible sténose pulmonaire

Evolution :
- défaillance cardiaque sévère malgré un traitement digitalo-diurétique.

Cathétérisme (3 mois) :
- OD a = 22 (7)
- VD 155-0-0
- veine pulmonaire 27/17 (19)
- OG a = 30 u = 10 (10)
- VG 165-0-12
- artère (ponction) 90

Angiographies sélectives gauche et droite :

- elles furent interprétées comme montrant une obstruction sévère biventriculaire des chambres de chasse secondaire soit à une cardiomyopathie obstructive, soit à une tumeur cardiaque, et une sténose pulmonaire valvulaire.

Devant la détérioration du tableau clinique à l'âge de trois mois, une correction chirurgicale est tentée, utilisant un pontage cardio-pulmonaire, une hypothermie profonde et arrêt circulatoire complet. Une large résection du muscle ventriculaire droit est réalisée. Une levée partielle de l'obstruction est obtenue. La proximité de l'hypertrophie septale ventriculaire à l'appareil mitral ne permit pas une tentative sur l'obstruction de la chambre de chasse du VG. Le patient ne survécut pas à l'opération.

Nécropsie :

- hypertrophie cardiaque généralisée
- épaisseur de la paroi droite 0,7 cm
  de la paroi gauche 1 cm
- l'hypertrophie du septum interventriculaire est disproportionnellement importante et il en résulte une sévère obstruction des deux chambres de chasse ventriculaires droite et gauche. Les bords libres des valves mitrales et tricuspides présentent des excroissances nodulaires. Les valves aortiques et pulmonaires sont normales.

Histologie :

- les fibres musculaires sont variablement larges et les noyaux cellulaires sont volumineux, irréguliers et hyperchromatique. L'aspect histologique est considéré comme typique d'une CMO.

Observation 16 (cas 2)

Enfant de sexe féminin chez qui un souffle cardiaque a été détecté dès la naissance. Développement normal jusqu'à l'âge de 7 semaines où elle fut examinée.

Antécédents :

- familiaux : rien de particulier

Examen :

- enfant bien portant, sans cyanose ou signe de défaillance cardiaque
- palpation : important choc précordial ventriculaire droit
- auscultation : souffle systolique d'éjection d'intensité 3/4, présent au 2ème espace inter-costal gauche.

Radiographie :

- importante cardiomégalie avec une vascularisation pulmonaire normale à légèrement diminuée.

Electrocardiogramme :

- axe de QRS -115°
- HAD
- HVD anormalement importante

Cathétérisme (10 semaines)

- OD a = 15 (3)
- VD 150-0-14
- VG 20/15 (13)
- OG a = 13 u = 13 (5)

Angiographie - sélective droite -

- montre une grossière trabéculation ventriculaire droite, les valves pulmonaires sont épaissies et bombantes.

Le diagnostic de sévère sténose valvulaire pulmonaire semble ainsi confirmé.

4 jours après le cathétérisme, une opération est pratiquée. Technique identique au cas précédent.
La valve pulmonaire apparaît opaque et déformée mais non sténosée. En fait, il existe une obstruction de la chambre de chasse du VD qui résulte d'une hypertrophie du septum interventriculaire. Il n'y a pas d'obstruction significative de la chambre de chasse du VG mesurée lors de la thoracotomie.
En dépit d'une résection partielle de la masse musculaire et reconstitution de la chambre du VG, le résultat est incomplet.

Au 2ème jour de l'opération, apparition d'une tachypnée. Malgré un traitement digitalique (Digoxine), détérioration progressive et décès dans un tableau de défaillance cardiaque.

Nécropsie :

- hypertrophie cardiaque globale
  épaisseur du muscle VD 1,3 cm
  VG 1 cm
- l'hypertrophie du septum est disproportionnellement importante mais contrairement au cas précédent, l'hypertrophie apparaît entrainer une obstruction uniquement de la chambre de chasse du VD.
- les valves pulmonaires sont épaissies et déformées mais sans sténose pulmonaire.
- la valve aortique est normale.

Histologie :

- limitée à la microscopie
- hypertrophie des fibres myocardiques
- il n'y a pas de fibrose interstitielle ni d'aspect inflammatoire avec infiltration cellulaire.

Bien que les aspects histologiques de CMO ne soient pas tous présents, l'on estime que les aspects rencontrés sont dus à une CMO idiopathique.

II - CARDIOMYOPATHIES OBSTRUCTIVES ASSOCIEES A D'AUTRES CARDIOPATHIES CONGENITALES

La symptomatologie de la CMO étant masquée par celle de la cardiopathie associée

O B S E R V A T I O N S 17 - 18 - 19 - 20

Observations de John D. SHONE, Robert D. SELLERS, ROY C. ANDERSON, Paul ADAMS, C. WALTON LILLEHEI et Jesse E. EDWARDS - 1963 (287) -

Observation 17

Enfant de sexe masculin, présentant une défaillance cardiaque à l'âge de 5 semaines.

A 9 mois : crises angineuses accompagnées de tachycardie

Coarctation de l'aorte réqéquée à l'âge de 20 mois

Examen (avant la résection de la coarctation de l'aorte)
- souffle systolique maximum au 3ème espace inter-costal gauche dans la région para-sternale

Radiologie :
- grosse oreillette gauche
- gros ventricule droit
- aorte ascendante dilatée et coarctation de l'aorte

Le premier diagnostic porté fut celui de coarctation de l'aorte et sclérose endocardique.

A la suite de la résection, il apparaît, à l'apex, un roulement diastolique. Une hypertension artérielle pulmonaire est aussi constatée. Ils sont rapportés à une sténose mitrale. Il existe aussi un souffle systolique, rude, au foyer aortique.

Electrocardiogramme :
Il indique :
- une déviation axiale droite de QRS = +150°
- une hypertrophie biventriculaire avec surcharge systolique du ventricule droit.

Angiographie :
- elle montre une opacification prolongée d'une grosse oreillette gauche.

Le second diagnostic envisagé est celui de sténose mitrale congénitale. Une nouvelle opération est pratiquée : il n'y a pas de sténose évidente de la valve mitrale et l'enfant meurt en cours d'intervention à l'âge de 2 ans 3 mois.

Autopsie :
- obstruction par un anneau sus-valvulaire de l'oreillette gauche
- valve mitrale en parachute
- sténose musculaire sous-aortique. Un bombement musculaire est aussi retrouvé au niveau du ventricule droit.

Donc, la coarctation aortique a dominé la clinique au début. Après la résection de la coarctation, sont apparus des signes évoquant une sténose mitrale. La sténose sous-aortique n'a été reconnue qu'à la nécropsie.

Observation 18 (cas 5)

Enfant de sexe féminin, hospitalisé à l'âge de 6 mois pour état fébrile.

Antécédents : non précisés.

Examen :
- souffle systolique (SS3) perçu sur tout le précordium, transmis dans le dos.
- à l'auscultation pulmonaire, on retrouve des râles dans la partie supérieure de l'hémithorax droit.

Nouvelle hospitalisation à 7 mois pour cyanose, dyspnée et fièvre.

Examen :
- le souffle systolique n'est pas perçu
- second bruit accentué au foyer pulmonaire

Radiologie :
- importante cardiomégalie avec coeur globuleux et pointe relevée.

Electrocardiogramme :
- déviation axiale droite de l'axe de QRS
- hypertrophie ventriculaire droite de type systolique.

Malgré le traitement, l'enfant meurt à l'âge de 8 mois dans un tableau de défaillance cardiaque.

Autopsie :
- anneau sténosant supraventriculaire de l'oreillette gauche
- sténose musculaire sous-aortique
- les cordages mitraux sont anormalement courts et épais. Les piliers sont normaux.
- bicuspidie aortique.

Observation 19 (cas 6)

Enfant de sexe masculin, hospitalisé à l'âge de 5 mois, pour une infection péri-ombilicale et obstruction veineuse porte.

Antécédents : non précisés

Examen :
- souffle systolique 3/6, au bord gauche du sternum

Radiologie :
- coeur à la limite supérieure de la normale
- oreillette gauche légèrement augmentée de volume
- accentuation de la vascularisation pulmonaire.

Electrocardiogramme :
- axe de QRS normal
- surcharge auriculaire droite
- hypertrophie biventriculaire

L'enfant développe une pneumonie et meurt à l'âge de 7 mois.

Autopsie :
- anneau non sténosant supravalvulaire gauche
- sténose sous-aortique peu marquée.

Observation 20 (cas 8)

Enfant de sexe féminin, examiné à l'âge de 1 mois : aucun souffle n'est signalé.
Hospitalisé à l'âge de 3 mois ½ pour défaillance cardiaque.

Examen :
- un souffle systolique est noté

Radiologie :
- cardiomégalie

Electrocardiogramme :
- non fait.

Autopsie :
- coarctation de l'aorte
- anneau non sténosant supravalvulaire de l'oreillette gauche
- sténose sous-aortique
- bicuspidie aortique

OBSERVATION 21

Observation de Charles B. LUNDQUIST, KURT AMPLATZ, SANTIAGO PRACO PALMA et GUNAY RAGHIB - 1965 (203) -

Enfant de sexe féminin, hospitalisé à l'âge d'une semaine pour cyanose.

Antécédents :

- la mère fut traitée par diurétiques pour oedème des membres supérieurs mais il n'y avait pas d'autres manifestations de toxémie.
- naissance à terme - poids de naissance : 3500 g. Une somnolence et une respiration bruyante sont signalées dès la naissance.
- à 12 heures, légère cyanose et un souffle cardiaque est perçu.
- plusieurs épisodes de cyanose sont signalés à l'occasion des repas.

Examen (à l'âge de 3 semaines) :

- enfant légèrement cyanosé
- souffle systolique perçu le long du bord gauche du sternum et s'étendant jusqu'en début de diastole. Pas de frémissement.

Radiologie :

- cardiomégalie
- vascularisation pulmonaire normale

Electrocardiogramme :

- déviation axiale droite de QRS
- hypertrophie ventriculaire droite
- surcharge auriculaire droite et gauche
- bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré

Cathétérisme :

- il met en évidence un shunt droit gauche au niveau auriculaire.
- pression systolique à 125-130 mmHg pour le ventricule droit.

Angiographie sélective dans le ventricule droit :

- petite cavité ventriculaire droite
- paroi ventriculaire hypertrophiée
- septum ventriculaire hypertrophié, ce dernier entrainant un important rétrécissement de la chambre de chasse du ventricule droit.
- le tronc de l'artère pulmonaire est élargi.

La cinéangiographie par injection du produit de contraste dans le ventricule droit montre un aspect en dôme des valves pulmonaires.

Sur ces différents examens, le diagnostic évoqué est celui de sténose valvulaire pulmonaire.

Un traitement chirurgical est proposé.

Chirurgie :

une valvulotomie pulmonaire est tentée ; l'abord de l'orifice pulmonaire se faisant à travers le tronc de l'artère pulmonaire.

L'enfant décède au 9ème jour après l'intervention à la suite de complication post-opératoires.

Autopsie :

- péricardite purulente
- hypertrophie des parois des deux ventricules, épaisseur à gauche : 10 mm et à droite 8 mm.
- le septum interventriculaire est intact et est très hypertrophié, faisant saillie au niveau des chambres de chasse des deux ventricules entrainant une sténose musculaire sous-aortique et une sténose musculaire infundibulaire du ventricule droit.
- les cordages de l'appareil mitral convergent en direction d'un pilier unique, donnant l'aspect d'une valve mitrale "en parachute".
- les parois des deux oreillettes sont hypertrophiées.

Donc, association d'une sténose musculaire sous-aortique à type de cardiomyopathie obstructive, d'une sténose musculaire infundibulaire du ventricule droit et d'une valve mitrale en parachute.

OBSERVATION 22

Observation de V. RHUDE, P. ZETTERQUIST et G. WALLGREN - 1966 (272) -
- cas 1 -

Enfant âgé de 9 mois, examiné parce qu'il présentait des signes cliniques d'un canal artériel et d'une coarctation de l'aorte.

Antécédents et examen clinique :
- non rapportés

Angiographie :
- canal artériel
- coarctation de l'aorte
- épaississement localisé du septum interventriculaire faisant saillie à la fois dans le ventricule gauche et le ventricule droit.

A la suite de ces investigations, le canal artériel fut lié et il fut remédié à la coarctation.

Huit ans plus tard, un nouvel examen fut pratiqué du fait d'une augmentation de l'hypertrophie du ventricule gauche, constatée radiologiquement.

Angiographie :
- accroissement de la saillie sous-aortique du septum interventriculaire. La masse anormale se situe à l'entrée du ventricule. Elle fait saillie dans le corps du ventricule alors que l'obstruction de l'infundibulum est très légère. L'orifice de l'infundibulum est encoché sur son bord gauche. L'aspect de la saillie musculaire semble être resté le même entre les deux examens.

Cathétérisme :
- précisé à deux reprises, le gradient de pression, de part et d'autre de la saillie musculaire, ne dépasse pas 15 mm.

OBSERVATIONS 23 - 24 - 25 - 26 - 27

Observations de Abraham SHEM-TOV, Victor DEUTSH, Joseph H. YAHINI et Henry N. NEUFELD - 1971 (286) -

Observation 23 (cas 1)

Enfant de sexe féminin, examiné à l'âge de 2 mois pour retard staturo-pondéral et dyspnée.

Antécédents familiaux : aucun fait à retenir

A l'âge de 18 mois :

examen : toujours léger retard staturo-pondéral
à l'auscultation, on retrouve un souffle holosystolique le long du bord gauche du sternum, irradiant à l'apex et dans le creux axillaire (intensité notée 3), un roulement diastolique (intensité 1 à 2) est perçu à l'apex.

Radiologie :

- cardiomégalie avec nette prédominance du ventricule gauche

Electrocardiogramme :

- déviation axiale gauche de QRS
- rotation anti-horaire
- hypertrophie bi-ventriculaire

Le premier diagnostic envisagé est celui de canal atrio-ventriculaire avec insuffisance mitrale.

Cathétérisme droit :

- pas de shunt
- ventricule droit 50 mmHg
- artère pulmonaire 27 mmHg
- donc gradient de 23 mmHg

Angiographie :

- elle confirme le diagnostic de sténose valvulaire pulmonaire moyennement serrée, avec une sténose périphérique de l'artère pulmonaire.
- mais l'association avec une CMO est suspectée sur la présence d'une hypertrophie asymétrique du ventricule gauche.

Cette suspicion de CMO est encore accentuée par le phonocardiogramme et le carotidogramme donnant des aspects très évocateurs de CMO.

A l'âge de 5 ans, une exploration hémodynamique gauche est pratiquée

Cathétérisme gauche :
- pression systolique VG 175 mmHg
- pression systolique aorte 100 mmHg
- un gradient de pression systolique de 75 mmHg est retrouvé entre la cavité ventriculaire gauche et la chambre de chasse du ventricule gauche.

La cinéangiographie sélective gauche montre un aspect typique de CMO avec insuffisance mitrale.

Dans cette observation, le diagnostic de CMO a été évoqué après les premiers examens faits à 18 mois. Il a été confirmé uniquement lors des explorations gauches à l'âge de 5 ans.

Observation 24 (cas 7)

Enfant de sexe féminin, examiné à l'âge de 18 mois pour un état dyspnéique.

Antécédents :
- familiaux : pas d'évènements pathologiques notables
- personnels : grossesse normale
  accouchement sans problème
  une cardiopathie congénitale aurait été signalée dès sa naissance.

Examen :
- frémissement systolique à la palpation
- à l'auscultation souffle systolique (SS4) le long du sternum et roulement diastolique à l'apex.

Radiologie :
- cardiomégalie modérée
- légère hypervascularisation pulmonaire

Electrocardiogramme :
- hypertrophie bi-ventriculaire

Le premier diagnostic envisagé est celui de communication inter-ventriculaire avec coarctation de l'aorte.

Cathétérisme droit :

- la pression de l'artère pulmonaire est normale mais il existe un gradient de pression de 15 mmHg entre l'artère pulmonaire gauche et le tronc de l'artère pulmonaire.
- il n'y a pas de gradient entre l'artère pulmonaire et le ventricule droit. Un enrichissement de 10 % de la saturation en oxygène est retrouvé dans le ventricule droit.

L'angiographie sélective droite confirme la présence d'une sténose périphérique de l'artère pulmonaire et au temps gauche on évoque la possibilité d'une CMO.

Le cathétérisme gauche fait un mois après, confirme le diagnostic de CMO. Un gradient de 30 mmHg est retrouvé entre la cavité et la chambre de chasse du ventricule gauche.

Cet enfant présente au total :

- une légère coarctation de l'aorte
- une sténose musculaire sous-aortique
- une communication inter-ventriculaire
- une sténose périphérique de l'artère pulmonaire
- une insuffisance mitrale (aspect de valve mitrale en parachute)

La CMO fait partie intégrante du complexe malformatif.

Observation 25 (cas 8)

Enfant de sexe masculin, examiné à l'âge de 3 mois pour infection pulmonaire et cardiopathie.

Antécédents :

- familiaux : aucune manifestation pathologique notable
- personnels : grossesse et accouchement normaux

Examen (à l'âge de 4 mois) :

- tableau de défaillance
- souffle systolique d'éjection perçu le long du sternum, d'intensité notée 3 à 4.

Radiologie :

- cardiomégalie globale

Electrocardiogramme :
- hypertrophie bi-ventriculaire

Le diagnostic suspecté est celui d'une cardiomyopathie.

Cathétérisme droit :
- la pression systolique du ventricule droit est de 35 mmHg.

Angiographie :
- au temps gauche, aspect de coeur triatrial avec possibilité d'une CMO associée.

Ce diagnostic sera confirmé à l'âge de un an, par une exploration gauche.

Cathétérisme gauche :
- la pression systolique dans la cavité ventriculaire est de 175 mmHg ; elle est de 100 mmHg dans la chambre de chasse et dans l'aorte. Donc, on met en évidence un gradient systolique de 75 mmHg à l'intérieur du ventricule gauche.

Angiographie :
- importante hypertrophie asymétrique du ventricule gauche.

Donc, cet enfant est porteur d'un coeur triatrial diagnostiqué à l'âge de 4 mois avec suspicion de CMO associée. La CMO étant confirmée à l'âge de 1 an.

Observation 26 (cas 9)

Enfant de sexe masculin, surveillé depuis sa naissance à la suite d'épisodes répétés de défaillance cardiaque avec oedème pulmonaire.

Antécédents :
- familiaux : aucune manifestation pathologique à retenir
- personnels : grossesse et accouchement normaux
  cardiopathie connue dès la naissance
  à l'âge de 2 jours, tableau clinique évoquant un syndrome d'hypoplasie du coeur gauche.

Examen (à l'âge de 2 mois) :

- les pouls fémoraux sont absents
- souffle holosystolique au bord gauche du sternum, d'intensité 2
- souffle systolique d'éjection au foyer pulmonaire, d'intensité 3
- roulement diastolique à l'apex
- le second bruit est diminué avec accentuation de la composante pulmonaire

Radiologie :

- cardiomégalie
- accentuation de la vascularisation pulmonaire

Electrocardiogramme :

- hypertrophie bi-ventriculaire

Cathétérisme droit :

le cathéter passsnt par un canal artériel perméable

- pression VD 75 mmHg
  AP 75 mmHg
- cavité VG 130
- chambre de chasse du VG 130
- enrichissement de 20 % de la saturation en oxygène dans le ventricule droit.

Angiographie :

- elle permet, au temps gauche, de visualiser une coarctation de l'aorte et une hypertrophie du ventricule gauche.

A ce stade, on fit le diagnostic :

- de communication inter-ventriculaire, coarctation de l'aorte, persistance du canal artériel et hypertension artérielle pulmonaire.

A l'âge de 19 mois, une aortographie rétrograde est pratiquée, mettant nettement en évidence la coarctation de l'aorte.

A 24 mois, on évoque l'existence d'un complexe de la valve mitrale en parachute et une ventriculographie gauche est pratiquée. Elle révèle une hypertrophie myocardique avec sténose musculaire sous valvulaire.

Au total : coarctation de l'aorte et sténose musculaire sous-aortique associées à une communication inter-ventriculaire et persistance du canal artériel.

Observation 27 (cas 12)

Enfant de sexe féminin, hospitalisé à l'âge de 2 mois pour défaillance cardiaque.

Antécédents :
- familiaux : aucune affection notable
- personnels : grossesse normale
  accouchement prématuré mais à déroulement normal
  défaillance cardiaque à l'âge de 1 mois ½.

Examen (2 mois) :
- tableau grave de défaillance cardiaque
- souffle continu

Radiologie :
- cardiomégalie

Electrocardiogramme :
- hypertrophie bi-ventriculaire

Le diagnostic envisagé est celui de persistance du canal artériel

L'enfant meurt trois jours après.

Autopsie :
- persistance du canal artériel
- coeur modérément augmenté de volume
- ventricule gauche hypertrophié : paroi de 1 cm d'épaisseur
- septum interventriculaire hypertrophié faisant saillie à l'intérieur de la chambre de chasse du ventricule gauche
- épaisseur de la paroi du VD : 0,4 cm
- poumon : bronchopneumopathie bilatérale, hémorragique, avec de nombreuses formations abcédées.

Donc, persistance du canal artériel, dominant cliniquement et CMO.

OBSERVATION 28

Observation de PERNOT - thèse de DEFORGE - 1972 (70) - - cas 5 -

Enfant de sexe masculin, porteur d'une anémie de Cooley, hospitalisé pour bilan étiologique d'un souffle cardiaque de base découvert à l'âge de deux mois.

Antécédents :

- familiaux : parents bien portants, d'origine sicilienne et trois frères et soeur en bonne santé.
- personnels : grossesse et accouchement normaux
  stagnation pondérale en rapport avec des troubles digestifs.
  souffle signalé à la famille à l'âge de 2 mois, mais aucune investigation n'est entreprise.
  à l'âge de 18 mois, hospitalisation pour pâleur et hypotrophie ; on précise alors l'existence d'une cardiopathie et d'une thalassémie ; depuis cet âge, l'enfant est traité par Desféral et transfusions pour une maladie de Cooley (taux d'hémoglobine foetal = 15 %) et pour une thrombopathie voisine du GLANZMANN (temps de saignement 30 minutes) qui réagira au traitement corticoïde.

Examen clinique (à 2 ans) :

- hépatosplénomégalie, dyspnée d'effort
- bilan biologique : anémie à 2 400 000
  plaquettes : 100 000
  Hg F : 6,50 %
- palpation : frémissement systolique de base ; artères périphériques bien perçues.
- auscultation : souffle holosystolique rude, 5/6, maximum au 2ème espace inter-costal gauche, irradiant en rayons de roue et dans le dos.

L'enfant fera à plusieurs reprises, apparemment à la suite de poussées de déglobulisation, et malgré les digitaliques prescrits systématiquement, des épisodes d'insuffisance ventriculaire droite avec hépatomégalie et bruit de galop.

Phonocardiogramme :

- souffle losangique, de type éjectionnel, maximum au foyer pulmonaire.
- B2 pur et claqué.

Radiologie :

- index cardio-thoracique : 0,60
- cardiomégalie avec débord droit, arc inférieur gauche convexe et pointe déviée en dehors : donc HVG.
- arc moyen gauche saillant, expansif à sa partie supérieure
- vascularisation pulmonaire diminuée
- le profil objective par ailleurs une hypertrophie ventriculaire droite.

Electrocardiogramme :

- axe droit = +120°
- qR en V1 - R très ample en V1 V2, mais aussi V5 V6
- rS en V6
- hypertrophie ventriculaire combinée, à prédominance droite.

On porte alors le diagnostic de sténose pulmonaire valvulaire.
Un an plus tard, le bilan clinique est identique, mais la dyspnée s'accentue et des investigations complémentaires sont entreprises.

Cathétérisme droit :

- saturations homogènes
- pressions OD 18/8 (12)
  VD 135/0 (40)
  AP (tronc et branche G) 28/14 (20
- gradient de 107 mmHg lors de la courbe de retrait AP-VD
- courbe ventriculaire à un sommet - grande onde "a" auriculaire.

Cinéangiocardiographie droite :

- injection dans le VD - incidence de profil
- sténose valvulaire pulmonaire serrée avec image en dôme, dilatation marquée du tronc de l'artère pulmonaire, hypovascularisation pulmonaire.
- le lévogramme objective une dilatation de l'aorte ascendante et une image en dôme discutable au niveau aortique (sténose aortique éventuelle à confirmer par le cathétérisme gauche).

Cathétérisme gauche :

- une sonde est montée par Seldinger fémoral droit ; on cathétérise aisément l'aorte et le ventricule gauche.
- pressions : VG chambre de remplissage 80/10
  chambre de chasse 60/10
  Aorte 60/40
- la courbe de retrait VG-Ao n'objective pas de gradient, mais celle entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse met en évidence un gradient de 20 mmHg.
- la morphologie des courbes est normale.

Cinéangiocardiographie gauche :

- injection dans le ventricule gauche - incidence : OAG.
- pas de sténose valvulaire aortique, mais sténose médio-ventriculaire avec saillie du septum. Par ailleurs, épaississement des parois ventriculaires gauches et dilatation de l'aorte ascendante.

Devant l'aggravation de la dyspnée et l'apparition de poussées d'insuffisance ventriculaire droite, on envisage, malgré les troubles hématologiques, une solution chirurgicale. Une valvulotomie est pratiquée qui permet de ramener le gradient droit à 30 mmHg.

L'enfant va bien.

III - CARDIOMYOPATHIES OBSTRUCTIVES ET SYNDROME D'ULLRICH-TURNER

O B S E R V A T I O N 29

Observation de DC SIGGERS et Paul E. POLANI - 1972 (290) - -cas 1-

Enfant de sexe masculin âgé de 3 semaines, présentant un syndrome d'ULLRICH-TURNER.

Antécédents et examen clinique : non communiqués.

Caryotype : non communiqué

L'étude hémodynamique met en évidence :
- un retour veineux pulmonaire anormal
- une communication inter-auriculaire
- une persistance du canal artériel

Autopsie :
- retour veineux pulmonaire anormal venant des lobes supérieur et moyen du poumon droit et se drainant dans l'oreillette droite.
- communication inter-auriculaire (ostium primum).
- cardiomyopathie obstructive.
- sténose pulmonaire valvulaire.

OBSERVATION 30

Observation de KATHRYN H. EHLERS, MARY ALLEN ENGE, ARRON R. LEVIN et WILLIAM J. DEELY - 1972 (84) -

Enfant âgé de 5 mois, de sexe féminin, présentant un syndrome d'ULLRICH-TURNER.

Antécédents et examen clinique : non communiqués.

Caryotype : 46 xx

Electrocardiogramme :
- axe de QRS à +160°
- hypertrophie ventriculaire droite

Décédé à l'âge de 5 mois dans un tableau de défaillance cardiaque.

Autopsie :
- poids du coeur : 210 g
- hypertrophie importante du ventricule gauche, du septum interventriculaire et du ventricule droit à un moindre degré.
  L'hypertrophie de la paroi du ventricule gauche et l'épaississement du septum ventriculaire faisant saillie dans la chambre de chasse du ventricule gauche, réduisent la cavité ventriculaire et entrainent une gène à l'éjection du ventricule. Le septum fait aussi saillie dans la chambre de chasse du ventricule droit.
- les valves pulmonaires, la tricuspide sont épaissies. Les deux oreillettes sont dilatées, le foramen ovale reste perméable.

Microscopie :
- hypertrophie des fibres myocardiques avec zones de fibrose et de dégénérescence myocardique.

OBS		Age 1ers signes	Signes fonct.	Signes physiques			Radio		ECG
N°	sexe		Examen gen.	P	TA	Examen CV	RCT	Morpho.	
1	M	NN	Insuf. cardiaque Cyanose	Nx		Frem syst. B1 B2 SS3 2e EICG		Coeur ↗ Vascul.P ↘	HVD AQRS -170°
2	M		Mort-né						
3	M	1A	Aucun SF		96/65	SS3 2e EICD		Coeur ↗ Ao.dilatée VP nle	HVG
4	M	2A	Retard pondéral Insuf. respir.	vifs	100 56	SS LSG SD LSG	0,6	Coeur ↗ VP.nle	Q D2 D3 aVF et V5 V6 H. bi V.
5	M	9M	Dyspnée			Frém. syst SS3 2e EID Roul. D. apex			HVD
6	M	5S	non rapportés			SS			
7	?	1M	Déf. cardiaque Dyspnée cyanose Retard pondéral			SS5 max 5e EICG		Coeur ↗	W.P.W. HVD puis H. bi V.
8	?	NN	Insuf. cardiaque Dyspnée cyanose			SS maxi 2e EICD 2e EICG		Coeur ↗	Q D2 D3 aVF HVD
9	?	6S	Déf. cardiaque Dyspnée Retard pondéral			SS max 2e EICD 2e EICG		Coeur ↗	W.P.W.
10	M	5M	Troubles digestifs			SS base	0,63	Coeur ↗ VP nle	AQRS -50° HVG- ESV onde delta
11	F		Troubles digestifs	Nx		SS3 max F.A.	0,64	Coeur ↗ Ao.dilatée VP nle	AQRS -20° Q D3 VF rS précordium
12	F	10M	Déf. cardiaque Cyanose légère Ret stat. pond.			Eclat B1 B2 SS2 endapex	0,62	Coeur ↗ VP ↘	AQRS +180° HAD HVD
13	M	6M	Inf. pulmonaire Cyanose aux pleurs			Frém. syst SS5 endapex	0,62	Coeur ↗ VP ↘	AQRS +100° H. bi V.
14	F	6S	Cris "angor" Déf. cardiaque			SS3 LSG		Coeur ↗	HVG
15	M	NN	Aucun	Nx		SS3 2e EICG SD LSG		Coeur ↗ VP nle ↘	AQRS -140° HAD HVD
16	F	NN	Aucun			SS3 2e EICG		Coeur VP	AQRS -115° HAD - HVD
Per.	M	7J	Déf. cardiaque	0 puis faibles 13eJ		SS3 3e EICG	0,65	Coeur ↗	AQRS +140° HAD HVD rS V5 V6

CATHE		TRAITEMENT		EVOLUTION	NECRO	LESIONS RENCONTREES
D	G	médical	chirurgical			
				Décès 1 M	+	CMO VG - VD
					+	CMO VG - VD
	+		Intervention exploratrice	Décès 5 heures après intervention	+	CMO VG
+		digitalique		mort subite à 4 ans	+	CMO VG - VD
+	+		myotomie VD et VG + myectomie VG	anévrysme VG excisé 3 S après 28 mois va bien		CMO VG - VD
+						CMO VG - VD
+			Intervention exploratrice	Décès 12 heures après chirurgie	+	CMO VG - VD
+				Décès 7 M.	+	CMO VG - VD
+	+			Décès 20 M.	+	CMO VG - VD
+	+	digitalique + béta bloq.		amélioration tr. du rythme avec traitement		CMO VG
+	+	béta-bloq.		convulsions hémiparésie Dte régressive		CMO VG
+	+	digitalique + béta bloq.		amélioration IC sous traitement		CMO VG - VD
+	+					CMO VG - VD + léger RP valvulaire
+	+	béta-bloq.		nette amélioration à 3 ans va bien		CMO VG - VD
+	+	digitalique	myotomie + myectomie VD	décès durant l'intervention	+	CMO VG - VD
+	+		myotomie + myectomie VD	décès 2 jours après intervention	+	CMO VD
+	+	digitalique		Décès 2 mois 3 s.	+	CMO VG Coarctation Ao canal artériel perméable

OBS		Age 1ers signes	Signes fonct	Signes physiques			ECG
N°	Sexe		Examen gen.	Pouls	Examen CV	Radio	
17	M	5S	déf. cardiaque "angor" cris		SS maxi 3 EIG	Coeur ↗ Ao. dilatée	AQRS +150° H. bi V
18	F	6M	cyanose dyspnée déf.cardiaque		SS3 perçu à 6 mois, non perçu à 7mois	Coeur ↗	HVD
19	M	5M	non précisés		SS3 LSG	Coeur ↗ VP ↗	HAD HVD
20	F	1M	déf. cardiaque		SS	Coeur ↗	-
21	F	NN	cyanose		SS LSG	Coeur ↗ VP nle	HVD HAD HAG BAV 1er degré
22	?	9M	non rapportés				
23	F	2M	dyspnée ret. staturo pondéral		SS LSG Roul D. apex	Coeur ↗	AQRS gauche H. bi V.
24	F	NN	dyspnée (18 M)		Frém. syst. SS4 LS Roul. D apex	Coeur ↗ VP ↗	H bi V.
25	M	3M	déf. cardiaque		SS3 LS	Coeur ↗	H. bi V.
26	M	NN	déf. cardiaque	non perçus	SS3 LSG Roul. D apex	Coeur ↗ VP ↗	H. bi V.
27	F	2M	déf. cardiaque		Souffle continu	Coeur ↗	H. bi V.
28	M	2M	dyspnée	Nx	SS maxi 2e EIG	RCT 0,60 Coeur ↗ VP ↘	H. bi V.
29	M	3S	Sd Ullrich-Turner				
30	F	5M	Sd Ullrich-Turner (46 xx) déf. cardiaque				AQRS +160 HVD

CATHE		TRAITEMENT		EVOLUTION	NECRO	LESIONS RENCONTREES
D	G	médical	chirurgical			
	+		résection Coarct. Ao. 9 M.	décès à 27 M au cours nouvelle intervention	+	CMO VG VD Coar. Ao Anneau sténosant OG Valv.mit.parachute
				décès à 8 M (déf. cardiaque)	+	CMO VG Anneau sténosant OG bicuspidie aortique
				décès à 7 M (pneumonie)		CMO VG Anneau non sténosant OG
				décès 3 $M\frac{1}{2}$		CMO VG. Coart.Ao. Anneau non sten. OG bicuspidie aortique
+			Intervention sur sténose inf. pulmon.	décès 9 jours après intervention (complications)		CMO VG-VD, valve mitrale en parachute
+	+		traitement canal artériel Coa Ao (9M)	8 ans va bien		Canal artériel Coarctation aorte CMO VG-VD
+	+			Evolution nle jusqu'à 5 ans		CMO VG, sténose pulm valvul. et périphér. insuf. mitrale
+	+					CMO VG, Coart.ao. CIV, sten. pulm. péri valve mit. parachute
+	+					CMO VG Coeur tritrial
+	+					CMO VG, coartc.ao. CIV Canal artériel perm.
				Décès à 2 mois 3 jours	+	CMO VG + canal artériel "malin"
+	+	digitalique	valvulotomie pulmonaire	va bien à 2 ans		CMO VG, rétr. pulmonaire valvulaire (+anémie de Cooley)
+				décès 3 S	+	CMO VG - CIA RVPA Sténose valvulaire pulm.
				décès 5 M (déf. cardiaque)	+	CMO VG - VD

OBS		CATHETERISME DROIT					CATHETERISME GAUCHE				
N°	Sexe	Age	VDB	VDH	AP	Gradient	Age	VGB	VGH	Ao ou AF	Gradient
3	M	1A					1A	165-25		64-48	VG-AO = 40
4	M	2A	normal								
5	M	16M	+	+		VDB-VDH=106	16M	+		+	VG-AO = 107
6	M	5S	+	+		VDB-VDH=43					
7	?	5M	100	60		VDB-VDH=40					
8	?	7M	+	+		VDB-VDH					
9	?	9M	+	+		VDB-VDH	9M	+	+		VGB-VGH
10	M	6M	35-5		35-15		6M	30-0	22-0	22-10	VGG-VGH=10
11	F	18M	25-0		18-5	VD-AP = 7	18M	95-40		75-60	VG-AO = 20
12	F	18M	50-20				18M	(pas de	courbe	(troubles du rythme)	
13	M	30M	45-0	25-0	17-4	VDB-VDH=20	30M	110-0		98-60	VG-AO = 12
14	F	6S	100-6	82-0		VDB-VDH=20	5S	200-6	150-0	80-35	VGB-VGH = 50
Après propanol		22M	38-5	17-7		VDB-VDH=20	22M	80-6		95-55	0
							Isu prel	135-0		110-65	VG-AO = 25
15	M	3M	155-10				3M	162-12		90	VG-AO = 75
16	F	10S	150-14								
Per	M	13J	70-5								
		1M	102-12	90-12		VDB-VDH=10	1M	168-12		88-35	VG-AO = 80
17	M						20M	+			
21	F	3S	130								
22	?	9M	+				3M	+			
							8A	+	+		VGB-VGH = 15
23	F	18M	50		27	VD-AP = 23	5A	175	100	100	VGB-VGH = 100
24	F	15M	35	35		VDB-VDH=0	16M	105	75	75	VGB-VGH = 30
25	M	4M	35				1A	175	100	100	VGB-VGH = 75
26	M	2M	75		75	VD-AP = 0	2A		130	130	VGH-AO = 0
28	M	2A	135-0		28-14	VD-AP=107	2A	80-10	60-10	60-40	VBB-VGH = 20

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Une étude anatomique a été faite dans 17 cas. Nous envisagerons successivement les aspects macroscopiques et histologiques rencontrés. Nous commenterons ensuite cette étude à partir des données connues de la littérature concernant la cardiomyopathie obstructive dans son ensemble (enfant et adulte).

I - ETUDE MACROSCOPIQUE

Nous étudierons tout d'abord les aspects anatomiques macroscopiques de la cardiomyopathie obstructive seule. Nous aborderons ensuite l'association de la cardiomyopathie obstructive à d'autres cardiopathies congénitales et décrirons ainsi les lésions rencontrées.

A) - CARDIOMYOPATHIE OBSTRUCTIVE

Le coeur est gros et son poids est très augmenté par suite d'une importante hypertrophie myocardique.

Notre étude concernant le nourrisson, le poids sera variable en fonction de l'âge, mais toujours très supérieur à la normale. Il est de 95 g dans notre observation, à l'âge de 2 mois 3 semaines, de 92,5 g à un an dans l'observation de DAOUD (obs 3), de 188 g à 4 ans dans celle de FOLGER (obs 4), de 93 g à 6 mois et 240 g à 20 mois dans les cas de BLANCQUAERT (obs 7 et 9) et de 210 g à 5 mois dans celui de EHLERS (obs 30).

- Cavités gauches :

L'hypertrophie du ventricule gauche est étendue à l'ensemble de la paroi ventriculaire et entraine une réduction marquée de la cavité. L'épaisseur de la paroi libre du ventricule gauche varie entre 10 et 18 mm dans les 9 observations où elle est mesurée avec une moyenne de 12 mm.

Cette hypertrophie se caractérise par le fait qu'elle est asymétrique, prédominant fortement sur le septum interventriculaire.

L'hypertrophie septale constitue ainsi l'anomalie macroscopique essentielle. Elle est observée nettement dans les 17 observations où il y a eu une étude anatomique, prenant différents aspects :

- une hypertrophie diffuse dont le maximum se situe sensiblement à mi hauteur du septum et bombe à ce niveau dans les deux cavités ventriculaires (NEUFELD obs 1, et BARR obs 15)
- une hypertrophie haute, basale se prolongeant sur la paroi antérieure (FOLGER obs 4)
- une hypertrophie à type de bourrelet musculaire sous les valves aortiques (DAOUD obs 3, notre observation).

Le maximum du bombement septal dans la cavité ventriculaire gauche se situe au voisinage de la base, au dessous des valves aortiques : à 10 mm dans notre observation, 13 mm dans celle de FOLGER (obs 4) et 15 mm dans le cas de NEUFELD (obs 1).

La chambre de chasse du ventricule gauche est le plus souvent rétrécie réalisant un étroit canal. Mais lorsque la sténose est formée par un bourrelet musculaire plus localisé, on obtient au niveau du ventricule gauche véritablement deux chambres, une petite chambre sous valvulaire et une autre représentée par la cavité ventriculaire située sous la sténose.

L'endocarde pariétal est épaissi, surtout au siège maximum de la sténose (NEUFELD obs 1 et 2, FOLGER obs 4, notre observation).

- Cavités droites :

Nous avons vu que le septum interventriculaire hypertrophié vient bomber dans la chambre de chasse du ventricule droit dans 9 cas sur 17 étudiés anatomiquement. Dans un cas de BARR (obs 16) l'hypertrophie septale entraine une obstruction uniquement de la chambre de chasse du ventricule droit.

Les parois libres du ventricule droit sont également intéressées par le processus hypertrophique dans la plupart des cas. L'épaisseur de cette paroi étant en moyenne de 9 mm avec des valeurs extrèmes de 6 à 13 mm.

- Les artères coronaires sont généralement normales. Dans un cas de SHAND (obs 14), non vérifié anatomiquement, elles apparaissent élargies à l'angiographie.

- L'aspect des orifices valvulaires est habituellement normal. Dans un cas de BLANCQUAERT (obs 9) les sigmoïdes apparaissent déformées et épaissies, entrainant une légère sténose aortique. Dans l'observation de BARR (obs 15) les bords libres des valves mitrales et tricuspides présentent des excroissances nodulaires.

B) - ASSOCIATION DE LA CARDIOMYOPATHIE OBSTRUCTIVE A D'AUTRES CARDIOPATHIES CONGENITALES - LES LESIONS ASSOCIEES

Toutes n'ont pas fait l'objet d'une vérification anatomique. Nous considérerons cependant l'ensemble des observations afin d'envisager toutes les lésions associées qui ont été rencontrées dans notre étude chez le nourrisson.

1° - La CMO peut être associée à des cardiopathies simples, isolées ou non :

- Coarctation aortique : 6 cas
  - . SHONE (obs 17, 20)
  - . RHUDE (obs 22)
  - . SHEM-TOV (obs 24, 26)
  - . notre observation
- Persistance du canal artériel : 4 cas
  - . RHUDE (obs 22)
  - . SHEM-TOV (obs 26, 27)
  - . notre observation
- Sténose valvulaire pulmonaire : 4 cas
  - . PERNOT (obs 13, 28)
  - . SHEM-TOV (obs 23)
  - . SIGGERS (obs 29)
- Bicuspidie aortique : 2 cas
  - . SHONE (obs 18, 20)
- Communication inter-ventriculaire : 2 cas
  - . SHEM-TOV (obs 24, 26)
- Communication inter-auriculaire : 1 cas
  - . SIGGERS (obs 29)
- Retour veineux pulmonaire anormal : 1 cas
  - . SIGGERS (obs 29)

2° - Mais souvent la CMO fait partie d'une cardiopathie complexe associant plusieurs anomalies malformatives.

Elle peut être associée à une valve mitrale en parachute. Cette malformation consiste fondamentalement en l'existence d'un seul muscle papillaire, vers lequel convergent les cordages tendineux des deux valves mitrales, prenant ainsi la forme d'un parachute. Généralement, les cordages et les valves sont anormaux, mais parfois leur confi-

guration peut être plus ou moins normale. Il existe des variantes dans lesquelles il n'existe pas un seul muscle papillaire mais un groupe de piliers totalement fusionnés - PEREZ-TREVINO (248) - La malformation provoque généralement une sténose mitrale congénitale. Mais il est aussi décrit des cas où elle s'accompagne d'une insuffisance valvulaire - PRADO (256), TERZAKI (314), SIMON (292) -

Cette malformation n'apparaît presque jamais isolée et l'on a insisté sur son association avec des anomalies situées sur la partie interne du coeur - SHONE (287), AZPITARTE (10) - Le plus souvent, elle fait partie intégrante de cardiopathies complexes.

SHONE (287) en 1963 a décrit le complexe de la valve mitrale en parachute "the parachute mitrale valve complex" qui associe, à des degrés divers :

- une valve mitrale en parachute
- un anneau supravalvulaire auriculaire gauche (réalisant ou non une sténose supra-valvulaire)
- une coarctation de l'aorte
- une sténose sous-aortique (musculaire ou membraneuse).

SHONE intègre dans ce complexe malformatif, 4 observations concernant le nourrisson, qui associent :

- observation 17 (cas 1) :
  . une coarctation de l'aorte
  . un anneau sténosant supravalvulaire de l'oreillette gauche
  . une valve mitrale en parachute
  . une sténose musculaire sous aortique
  avec aussi bombement musculaire dans le ventricule droit.

- observation 18 (cas 5) :
  . un anneau sténosant supravalvulaire de l'oreillette gauche
  . une sténose musculaire sous aortique
  . auxquelles s'associe une bicuspidie aortique

- observation 19 (cas 6) :
  . un anneau non sténosant supravalvulaire de l'oreillette gauche
  . une légère sténose sous aortique

- observation 20 (cas 8) :
  . une coarctation de l'aorte
  . un anneau non sténosant supravalvulaire de l'oreillette gauche
  . une sténose musculaire sous aortique avec en plus bicuspidie aortique.

Dans ces observations, la CMO fait partie intégrante du complexe. Dans une seule en fait est retrouvée une valve mitrale en parachute.

LUNDQUIST (202) présente une observation (obs 21) associant CMO, sténose infundibulaire du ventricule droit et valve mitrale en parachute.

SHEM-TOV (286) décrit plusieurs cas où la CMO fait partie intégrante d'un complexe malformatif dont deux cas où l'on retrouve un complexe de valve mitrale en parachute.

- observation 24 (cas 7) :
  . légère coarctation de l'aorte
  . communication inter-ventriculaire
  . sténose périphérique de l'artère pulmonaire
  . une insuffisance mitrale avec valve mitrale en parachute
  . une sténose musculaire sous-aortique.

- observation 26 (cas 9) :
  . complexe de la valve mitrale en parachute avec
  . coarctation de l'aorte
  . sténose musculaire sous-aortique
  et de plus communication inter-ventriculaire et persistance du canal artériel.

Dans un cas de SHEM-TOV (obs 25), la CMO est associée à un coeur triatrial. C'est une anomalie cardiaque rare, dans laquelle toutes les veines pulmonaires se jettent dans une chambre accessoire, qui communique avec l'oreillette gauche par un orifice rétréci. Dans sa forme classique, une membrane sépare la chambre proximale qui reçoit les quatre veines pulmonaires de la véritable oreillette gauche. La membrane est perçée d'un orifice dont le diamêtre varie de 1 à 3 cm ; cette membrane qui contient des fibres musculaires est parfois calcifiée. La chambre distale est peu contractile à l'inverse de la chambre proximale qui fonctionne comme une véritable oreillette gauche. Elle communique avec le ventricule gauche par la mitrale, elle est séparée de l'oreillette droite par la fosse ovale et reçoit normalement l'auricule gauche.

Enfin, dans l'observation de SIGGERS et POLANI (obs 29) chez un enfant présentant un syndrome de TURNER-ULLRICH , la CMO est associée à un retour veineux pulmonaire anormal, une communication inter-auriculaire et une sténose pulmonaire valvulaire.

II - HISTOLOGIE

L'étude histologique n'a été faite que dans 8 observations, DAOUD (obs 3), FOLGER (obs 4), BLANCQUAERT (obs 7 et 9), BARR (obs 15 et 16), EHLERS (obs 30) et notre cas personnel.

Les différentes études montrent des altérations assez diffuses :

- au niveau du septum interventriculaire on peut reconnaître deux sortes d'altérations :

1° - les fibres myocardiques ont une forme anormale : elles ont un aspect hypertrophique, le volume de la fibre est augmenté, surtout le noyau est souvent volumineux et boursoufflé.
Cet aspect d'hypertrophie des fibres myocardiques est retrouvé isolé dans un cas de DAOUD (obs 8), un de BLANCQUAERT (obs 7) et un de BARR (obs 16). Dans les autres cas, ces aspects avoisinent des zones de sclérose dense en foyers.
Ces faisceaux hyperplasiés apparaissent légèrement désorganisés dans un cas (notre observation).

2° - une sclérose diffuse due à l'augmentation du tissu conjonctif entre les fibres musculaires, des foyers de sclérose plus importants étendus et denses, représentent le deuxième type d'altérations. Ces foyers contiennent de nombreux capillaires sanguins qui sont parfois dilatés en vastes lacunes (notre observation).
Dans un cas de EHLERS (obs 30) on décrit des zones de dégénérescence myocardique.

- Les autres parois du ventricule gauche montrent les mêmes lésions que le septum mais elles sont souvent moins étendues.

L'endocarde de tout le ventricule gauche est épaissi avec fibrose marquée sauf dans les cas signalés précédemment où le seul élément est l'hypertrophie des fibres myocardiques. Dans notre observation, on retrouve cet épaississement fibreux majeur avec en outre scléro-hyalinose, densification et désorganisation des fibres élastiques.

- Les parois du ventricule droit sont en général moins altérées. On retrouve une sclérose diffuse, systématisée, plus discrète.

- Les branches coronariennes ont une paroi épaisse surtout due à un épaississement de la tunique moyenne et de la tunique interne. Ce dernier est d'une hypertrophie à la fois fibreuse musculaire et élastique (observation de DAOUD n°3).

I I I - COMMENTAIRES

Tous les travaux portant sur l'anatomie pathologique des sténoses musculaires du ventricule gauche retrouvent cette augmentation de la masse cardiaque. Le poids du coeur est augmenté, atteignant souvent 500 g et dépassant même 700 g chez les adultes. Cette augmentation est surtout due à l'hypertrophie accentuée du ventricule gauche dont les parois épaissies empiètent sur la cavité ventriculaire.

L'hypertrophie du ventricule gauche est asymétrique et prédomine sur le septum interventriculaire qui bombe dans le canal aortique. Dans la plupart des cas, une saillie plus ou moins marquée se fait également dans la cavité ventriculaire droite. L'endocarde pariétal est épaissi, surtout au siège maximum de la sténose.

A l'examen histologique, la plupart des auteurs s'accordent à décrire l'hypertrophie des fibres musculaires et l'augmentation du tissu conjonctif.

TEARE (313) remarque un arrangement bizarre des fibres musculaires courant dans différentes directions, divisées par un tissu collagène réalisant des fentes et des chenaux couverts d'endothélium. C'est au centre des faisceaux que la fibrose est plus marquée. PARE et coll (244) décrivent également l'hypertrophie des fibres musculaires et l'augmentation du tissu conjonctif lâche. Ils n'observent une architecture anarchique que chez deux sujets. Les rapports histologiques des autres auteurs sont souvent incomplets. Ils décrivent une hypertrophie inégale des fibres musculaires, mais ils ne mentionnent pas d'arrangement bizarre de celles-ci. Ils trouvent aussi une augmentation du tissu conjonctif, quelquefois une fibrose marquée, cependant toujours sans infiltration inflammatoire.

LANNIGAN (186), dans une observation, souligne des modifications dégénératives très importantes mais focales. Chez un malade de MENGES (214), il n'y a pas histologiquement de grande altération. PEARSE (246), dans une étude récente, signale une épaisseur inégale des fibres musculaires, certaines semblent être raccourcies. Leur coloration par les colorants acides est irrégulière ; il y a des fibres qui sont colorées normalement mais la plupart sont pâles et montrent des endroits où il n'y a pas de coloration et pas de fibrille. Il faut signaler que dans deux de ces cinq cas, il trouve des filets nerveux démyélinisés larges et nombreux. Il existe en général et ceci est à rapprocher des éléments de notre observation personnelle, une augmentation du tissu élastique dans le tissu conjonctif. Les artérioles sont plus larges et les capillaires également et plus nombreux.

Ainsi, l'image histologique des cardiomyopathies obstructives n'est pas uniforme. Le plus souvent, on observe une fibrose diffuse et une hypertrophie des fibres musculaires. Plus rarement, est notée une architecture anarchique du myocarde. Ces données histologiques sont donc superposables aux éléments de notre étude concernant le nourrisson.

Remarquons, comme le souligne très justement STERBA (304), qu'il est difficile ou même impossible de reconnaître la sténose musculaire du ventricule gauche sur la seule coupe histologique examinée au microscope optique, les modifications pouvant rappeler étroitement celles décrites par BOIKAN (31) dans les cas guéris de myocardite idiopathique.

Tenant compte des données macroscopiques et surtout histologiques de notre étude, nous avons, dans un but de synthèse, tenté d'individualiser trois aspects principaux :

1° - dans trois cas (DAOUD, obs 3, BLANCQUAERT obs 7 et BARR obs 16) l'examen histologique décèle uniquement une hypertrophie des fibres myocardiques, le volume de la fibre étant augmenté avec un noyau volumineux. On ne retrouve ni fibrose, ni nécrose, ni épaississement de l'endocarde. Cette altération des fibres myocardiques pourrait ainsi apparaître comme l'image histologique essentielle de la cardiomyopathie obstructive.

2° - Dans les cinq autres cas (FOLGER obs 4, BLANCQUAERT obs 9, BARR obs 15, EHLERS obs 30 et notre observation) où un examen histologique a été fait, à l'hypertrophie des fibres myocardiques s'associent une fibrose diffuse et un épaississement de l'endocarde pariétal, surtout au siège maximum de la sténose, avec fibrose et parfois densification et désorganisation des fibres élastiques. Ces modifications correspondent à celles habituellement rencontrées dans les formes de l'adulte.

3° - Nous individualiserons, enfin, les cardiomyopathies obstructives faisant partie intégrante d'une cardiopathie complexe associant plusieurs anomalies malformatives comme, notamment, le "complexe de la valve mitrale en parachute" de SHONE (287). SHONE obs 17, 18, 19, 20 - SHEM-TOV obs 24 et 26. Dans ces cas, malheureusement, aucun examen histologique n'est rapporté.

Ces différents éléments anatomo-pathologiques posent dès maintenant le problème de l'étiopathogénie de la maladie que nous envisagerons à la fin de notre étude. Mais ce sont les données de la microscopie électronique et aussi l'étude histochimique et histoenzymologique du tissu myocardique qui permettront une meilleure approche de l'étiopathogénie de la cardiomyopathie obstructive.

Si chez le nourrisson il n'y a pas eu d'étude en microscopie électronique, nous rappellerons ici les résultats des observations de PEARSE (246), SONNENBLICK (298) et STERBA (304) chez l'adulte.

PEARSE (246) remarque que les mitochondries sont très nombreuses et remplacent en de nombreux endroits les myofibrilles qui disparaissent. La membrane du noyau est souvent boursoufflée et la sarcolemne comprend des vésicules de picnocytose. La surcharge en glycogène

est soulignée. Pour SONNENBLICK(298), c'est surtout la longueur inégale des sarcomères qui est remarquable dans les sténoses musculaires. Il existe des sarcomères très longs se présentant avec une large bande alternant avec d'autres très courts et il émet l'hypothèse que l'incapacité de construction des sarcomères anormalement raccourcis ou allongés pourrait entrainer une surcharge et secondairement une hypertrophie d'autres sarcomères.

Chez STERBA (304), les myofibrilles sont plus épaissies que celles des témoins. Elles sont oedématiées, leur charge en glycogène est très souvent élevée. Les mitochondries sont très nombreuses, arrondies avec une matrice délavée. Au total, le tissu myocardiaque, examiné au microscope électronique, révèle une hypertrophie des éléments contractiles, une teneur accrue en glycogène et une augmentation du nombre des mitochondries.

Une étude histochimique et histoenzymologique du tissu myocardique dans la cardiomyopathie obstructive n'a été faite que par deux auteurs : PEARSE(246) et STERBA (304). Nous la résumerons ici afin de compléter le tableau anatomo-pathologique de la maladie.

Elle révèle une surcharge nette des fibres myocardiques en glycogène, une activité accrue de la phosphorylase active, des enzymes lysosomiques et de l'adénosine triphosphatase pH 9,4. Il existe une déviation métabolique vers la voie anaérobie, ce qui est en accord avec la diminution du cycle citrique et avec l'augmentation du taux de lacticodéshydrogénase mais ce qui n'explique pas le ralentissement de la glycogénolyse. Les catécholamines intra-myocardiques sont augmentées probablement par une surproduction des filets sympathiques - STERBA (304) -.

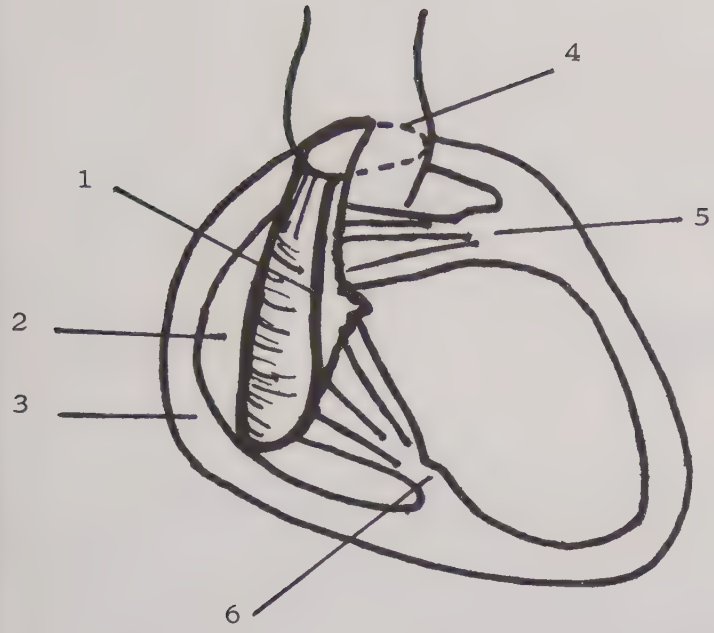
PHYSIOPATHOLOGIE

La myocardiopathie obstructive réalise, du fait de l'hypertrophie septale, un obstacle anatomique et dynamique, fonctionnelle, à l'expulsion du sang vers l'aorte lors de la systole ventriculaire. L'obstruction porte sur la chambre de chasse du ventricule gauche ; méso et télésystolique, elle est due à la contraction du septum hypertrophié, qui vient se plaquer sur le versant septal de la grande valve mitrale, qui, au lieu de s'effacer en haut et en arrière, est maintenue en apposition à la partie haute de la cloison interventriculaire, soit du fait d'une insertion anormalement antérieure - BJORCK, 1961 (28) - soit du fait d'un mauvais fonctionnement de ses piliers hypertrophiés et déplacés par l'épaississement myocardique. La sténose musculaire partage ainsi la cavité ventriculaire gauche en deux parties, l'une à pression élevée, située en amont de l'obstacle et s'étendant jusqu'à la grande valve mitrale, l'autre immédiatement sous-aortique où règne une pression plus basse, égale à la pression systolique aortique - PENTHER, 1973 (247) -

A ce trouble essentiel, s'ajoutent deux autres notions : l'une constante, la diminution de la distensibilité ventriculaire, qui explique l'augmentation des pressions de remplissage, l'autre moins fréquente, une insuffisance mitrale méso et télésystolique, en règle générale proportionnelle au degré de la sténose musculaire, et en rapport chronologique étroit avec la formation de l'obstacle à l'éjection ventriculaire gauche - SOULIE, 1967 (299) -

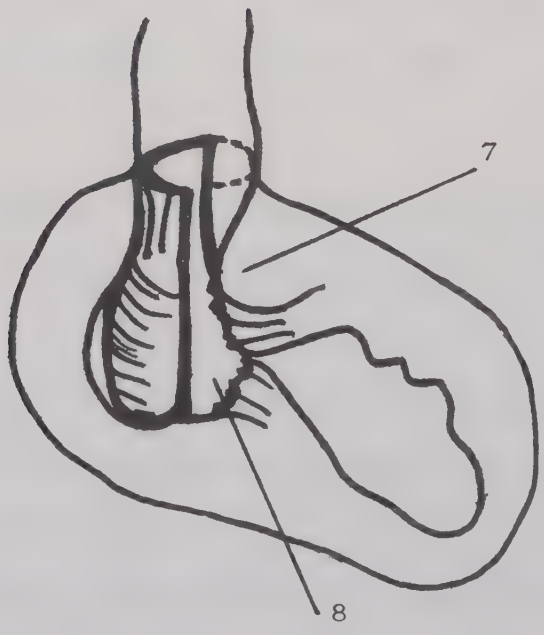
Les caractéristiques de l'éjection ventriculaire dans la MCO ont été étudiées par cathétérisme et mesures peropératoires du flux aortique - PIERCE, 1964, ROSS, 1966 (268) - Le début de l'éjection s'effectue normalement, et 30 % du volume éjecté le sont sans différence de pression. L'obstacle musculaire dynamique va dès lors se constituer et s'accroître rapidement : une différence de pression apparaît ; dans la troisième phase, télésystolique, l'obstruction de la chambre de chasse est presque complète ; la vidange ventriculaire est à peu près nulle et la différence de pression persiste jusqu'à la fin de la contraction ventriculaire.

A



1 - face auriculaire de la grande valve mitrale bombant dans l'oreillette gauche
2 - face auriculaire de la petite valve
3 - anneau mitral
4 - anneau aortique
5 - pilier antérieur
6 - pilier postérieur

B



7 - bourrelet musculaire
8 - distorsion du bord libre de la grande valve vers le septum

Schématisation de la grande valve mitrale en position systolique sur un coeur normal (A) et dans la sténose musculaire du ventricule gauche (B) en incidence de profil droit ; à noter la distorsion du bord libre de la grande valve vers le septum dans le dernier cas. (d'après STERBA)

CLINIQUE

Nous ferons, d'abord, un rappel des principaux aspects cliniques rencontrés dans la cardiomyopathie obstructive chez l'adulte.

Nous aborderons, ensuite, l'étude clinique de la cardiomyopathie obstructive chez le nourrisson où nous envisagerons successivement :

- les cardiomyopathies obstructives isolées ou prédominantes.
- les cardiomyopathies obstructives associées à d'autres cardiopathies congénitales.
- les cardiomyopathies obstructives rencontrées dans le cadre d'un syndrome d'ULLRICH-TURNER.

RAPPEL CLINIQUE CHEZ L'ADULTE

* * * * * * * *

I - CIRCONSTANCES DE DECOUVERTES

Les circonstances de découverte sont variables.

- L'anomalie cardiaque est souvent découverte à l'occasion d'un examen systématique.

- Parfois, on a la notion d'une cardiopathie familiale ou de morts subites chez des adultes jeunes d'une même famille.

- Des signes fonctionnels divers peuvent aussi amener la découverte de l'affection.

  . La dyspnée d'effort est le symptôme le plus constant et le plus banal (50 % des cas).

  . Les douleurs thoraciques sont souvent atypiques et en principe elles ne cèdent pas aux dérivés nitrés qui peuvent même les aggraver.

  . Les syncopes ou les lipothymies s'observent dans 25 % des cas. Elles surviennent à l'occasion d'un effort violent ou juste après celui-ci. Elles peuvent être sous la dépendance d'un trouble rythmique ventriculaire paroxystique : extrasystoles ventriculaires en salves, cours accès de tachycardie ventriculaire.

. Des accès de palpitations, une fatiguabilité peuvent se rencontrer.

. L'insuffisance cardiaque motive rarement le premier examen. Elle est alors d'apparition assez brusque, notamment chez le sujet âgé, et est liée presque toujours au passage en arythmie complète.

II - SIGNES PHYSIQUES

L'examen fournit des renseignements d'importance et de valeur variables.

- La palpation :

Elle révèle, dans la plupart des cas, une hypertrophie cardiaque soit ventriculaire gauche isolée attestée par un choc de pointe, dévié en bas et à gauche, soit biventriculaire avec en plus un signe de Harzer. Une double impulsion du choc de pointe est parfois perçue. Un frémissement systolique endapexien est noté dans un quart des cas - FRANK, BRAUNWALD (104) - Un fait particulier, le pouls périphérique diminue anormalement d'amplitude avec une extrasystole à l'inverse de ce qui se produit chez le sujet normal et en expiration - MASSUMI et coll. (211)-

- L'auscultation :

Elle retrouve le signe physique essentiel : un souffle systolique. Typiquement, il s'agit d'un souffle mésosystolique d'éjection, ne remplissant pas toute la systole, bien détaché du premier bruit et du second bruit. Il est maximum à la partie basse du bord gauche du sternum ou à l'endapex. Il irradie vers la pointe et la base mais rarement dans les vaisseaux du cou. Son timbre est assez doux, l'intensité est le plus souvent modérée mais, fait important, variable d'un examen à l'autre.

Il augmente d'intensité après effort, après la manoeuvre de VALSALVA, après une extrasystole, après l'administration de dérivés nitrés ou d'isopropylnoradrénaline. Il diminue d'intensité après accroupissement - NELLEN et coll. (236) - et administration de phényléphrine.

Certains caractères négatifs sont importants : le premier bruit est normal, la rareté d'un claquement d'éjection protosystolique, la conservation du deuxième bruit au foyer aortique, l'absence presque constante de souffle diastolique.

Le souffle est associé fréquemment à un bruit de galop présystolique - MAURICE (213) - Un discret souffle holosystolique apexo-axillaire d'insuffisance mitrale est retrouvé dans près de la moitié des cas - MAURICE (213) -

Le reste de l'examen physique n'apporte en général aucun élément supplémentaire. La pression artérielle est habituellement normale. Des signes objectifs d'insuffisance cardiaque ne sont rapportés que dans 10 % des cas - PENTHER (247) -

III - SIGNES RADIOLOGIQUES

Dans la plupart des cas, il existe une augmentation du volume cardiaque, généralement modérée, par hypertrophie ventriculaire gauche isolée (50 % des cas), biventriculaire rarement, droite isolée exceptionnellement.

Il existe parfois une encoche à la partie moyenne du bord gauche. L'arc inférieur gauche peut prendre un aspect en double bosse. L'arc inférieur droit est souvent fortement convexe. Il faut noter l'absence quasi constante, sauf chez les sujets âgés, de dilatation de l'aorte ascendante - PENTHER (247) - Il faut signaler aussi l'absence en radioscopie et sous amplificateur de brillance, de calcification valvulaires aortiques. En scopie, les contractions des oreillettes

et des ventricules sont habituellement très vigoureuses. Une augmentation de volume de l'oreillette gauche qui subit une expansion systolique est retrouvée, après opacification barytée de l'oesophage, dans 15 % des cas - MAURICE (213) -

IV - SIGNES ELECTROCARDIOGRAPHIQUES

L'électrocardiogramme est presque toujours pathologique.

- Le rythme est habituellement sinusal et lent. Un syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE est noté dans près de 5 % des observations par HOLLISTER, 1963 (163) et BRAUNWALD, 1964 (41). La fibrillation auriculaire se rencontre souvent chez des sujets de plus de 55 ans - PENTHER (247) -

- Dans la moitié des cas, il existe une hypertrophie auriculaire surtout gauche, rarement bi auriculaire ou droite.

- Le temps de conduction auriculo-ventriculaire est le plus souvent normal.

- Les anomalies les plus caractéristiques touchent le ventriculogramme. Une hypertrophie ventriculaire gauche existe dans près de deux tiers des cas - PENTHER (247) - Une hypertrophie bi-ventriculaire est plus rare (20 %). L'hypertrophie ventriculaire droite isolée est exceptionnelle.

- Les ondes Q anormales soit par leur profondeur, soit par leur durée, sont notées dans la plupart des tracés et sont l'anomalie la plus particulière et la plus suggestive chez les adultes jeunes. Elles s'observent surtout dans le territoire postéro-latéral, rarement elles sont suivies d'ondes T inversées. Elles témoignent d'une hypertrophie septale - BRAUDO, 1964 (39) -

- Des troubles primaires de la repolarisation, ondes T profondes et négatives, sont aussi rencontrés. Ils sont parfois isolés.

- Des troubles de la conduction intra-ventriculaire s'observent dans la moitié des cas. Il s'agit essentiellement de bloc incomplet gauche qui tend à apparaître au cours de l'évolution, effaçant les négativités initiales anormales de la repolarisation, plus rarement le bloc incomplet droit qui se verrait surtout dans les formes familiales - FRANK, BRAUNWALD, 1968 (104) - Les blocs complets droits ou gauches sont exceptionnels.

- Enfin, il faut signaler la fréquence particulière des troubles de l'excitabilité ventriculaire, extrasystoles ventriculaires, tachycardie et fibrillation ventriculaires enregistrées dans certaines observations et lors d'explorations hémodynamiques, souvent responsables de morts subites.

V - PHONOMECANOCARDIOGRAMMES

Ils permettent chez l'adulte, de confirmer le diagnostic et parfois de le faire évoquer dans les formes frustes.

- Le phonocardiogramme :

Il objective la morphologie losangique du souffle systolique d'éjection débutant après le premier bruit, se terminant juste avant le deuxième bruit sans jamais le dépasser. Il est enregistré avec un maximum de netteté dans le quatrième espace inter-costal gauche, augmente d'intensité et de durée sous Nitrite d'Amyle ou Isopropylnoradrénaline et après une extrasystole. Il diminue sous Méthoxamine.

A la pointe, on peut enregistrer une composante holosystolique évoquant une régurgitation mitrale mais cette dernière diminue sous méthoxamine.

Un bruit de galop, le plus souvent présystolique, est enregistré dans plus de la moitié des cas. Un dédoublement paradoxal du deuxième bruit traduirait une forme à gradient intraventriculaire élevé.

- L'apexogramme :

Il montre souvent une onde "a" ample, plus rarement un aspect bifide du plateau systolique. Cette triple bosse de l'apexogramme est très caractéristique.

- Le carotidogramme :

L'enregistrement du pouls carotidien est fondamental. COBLENCE (1965) a individualisé trois types de courbes.

Dans le type I, après une ascension rapide, le tracé décrit un double sommet systolique dont le deuxième "bulge", moins haut que le premier, en est séparé par une incisure plus ou moins profonde ; ceci dans plus de la moitié des cas à l'état basal.

Dans le type II, la courbe après un sommet aigu, décrit une branche descendante concave, une incisure catacrote bas située suivie d'une onde dicrote large et ample.

Dans le type III, la carotidogramme est d'aspect normal à l'état basal. On le rencontre dans un tiers des cas.

Dans les types I et II, le temps de demi-ascension est court alors que le temps d'éjection corrigé est allongé. Ces particularités sont assez caractéristiques et lorsque ces paramêtres ne sont pas modifiés à l'état basal, ils peuvent apparaître sous Isuprel.

Les types I et surtout II ne sont aucunement spécifiques de la CMO - GERBAUX, 1968 (117) - mais liés au contexte clinique, radiologique et électrocardiographique, ils prennent une grande valeur diagnostique. Chez un même patient, des aspects typiques, puis normaux, peuvent alterner au cours d'enregistrements successifs. Dans les formes frustes, une perfusion d'isopropylnoradrénaline ou une inhalation de nitrite d'amyle - DEYRIEUX (71) - peut extérioriser ou accentuer le souffle systolique d'éjection et faire apparaître une déformation typique du carotidogramme très suggestive s'il s'agit du type I.

VI - ECHOCARDIOGRAPHIE

Bien que non utilisée dans notre étude, nous rappelons cette technique qui permet une nouvelle approche diagnostique de la myocardiopathie obstructive. Deux signes essentiels sont à retenir :

- un déplacement antérieur franc et persistant de la grande valve mitrale pendant la systole. Ce déplacement apparaît caractéristique de la CMO - SHAH, GRAMIAK, ADERKMAN, WIGLE (281) - Il y aurait de plus corrélation entre l'importance du déplacement antérieur et le gradient intraventriculaire gauche - HENRY, GLANCY, EPSTEIN (154) -.

- l'hypertrophie septale asymétrique peut être objectivée par l'échocardiographie et permet le diagnostic quand l'épaisseur du septum interventriculaire dépasse 1,3 fois l'épaisseur de la paroi postérieure du ventricule gauche. Cette technique permettrait ainsi la reconnaissance de certaines formes latentes - HENRY, CKARK, EPSTEIN (155) -.

ETUDE CLINIQUE CHEZ LE NOURRISSON

* * * * * * * *

La reconnaissance précoce d'une cardiopathie chez le nourrisson se fait de façon plus ou moins aisée, dans des circonstances très variables. La cardiomyopathie obstructive n'échappe pas à cette règle. D'une part, le tableau clinique est mal connu du fait de la rareté des cas publiés chez le nourrisson. D'autre part, les aspects cliniques réalisés varient selon le siège de la cardiomyopathie obstructive et l'importance de l'obstacle à l'éjection ventriculaire qu'elle réalise.

Le diagnostic de la cardiopathie repose sur les données de l'examen clinique qu'il est indispensable de conduire avec rigueur, sur la lecture d'une bonne radiographie du thorax de face et d'un électrocardiogramme. Dans le même temps, se fait l'appréciation de la tolérance fonctionnelle immédiate, d'éventuelles perturbations de l'hématose, de modifications de l'équilibre acido-basique et ionique qui doivent être mesurées et corrigées dans la mesure du possible.

Si les manifestations cliniques sont particulières à cet âge, elles sont variables selon qu'il s'agit de cardiomyopathies obstructives isolées ou prédominantes (17 cas), de formes associées à d'autres cardiopathies congénitales réalisant parfois un véritable complexe malformatif (12 cas) ou encore de cas survenant dans le cadre d'un syndrome d'ULLRICH-TURNER (2 observations).

CARDIOMYOPATHIES OBSTRUCTIVES ISOLEES OU PREDOMINANTES

I- LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Elles sont variables ; souvent, c'est au cours d'un examen systématique qu'une cardiopathie sera suspectée sur le présence d'un souffle systolique : 10 observations (n° 3 DAOUD, n° 4 FOLGER, n° 5 WYCHULIS, n° 6 RUDHE, n° 10, 11, 12, 13 PERNOT, n° 15, 16 BARR) ; l'âge de détection du souffle allant de la naissance (obs 13) à l'âge de 2 ans (obs 4).

- Parfois, c'est une dyspnée qui sera la première manifestation de la cardiopathie : dans 3 cas (BLANCQUAERT), dès la naissance (obs 8) ou dans le premier mois de la vie (obs 7 et 9).

- Dans d'autres cas, c'est un tableau plus dramatique de défaillance cardiaque qui va révéler la cardiopathie : 2 cas, en période néo-natale, dès la naissance dans l'observation de NEUFELD (obs 1) et à l'âge de 7 jours dans notre observation.

- Dans une observation (SHAND, obs 14) ce sont des accès particuliers évoquant l'angor du nourrisson avec agitation, cris incessants, dyspnée, qui inaugurent la maladie.

- Efnin, signalons l'observation de NEUFELD (obs 2) où c'est à l'autopsie d'un enfant mort-né, à terme, que l'on découvre l'affection.

II - LES SIGNES FONCTIONNELS

- La dyspnée :

C'est habituellement une polypnée plus ou moins importante. Elle peut apparaître d'abord isolée (obs 7, 8, 9) mais le plus souvent elle s'intègre dans un tableau d'insuffisance cardiaque (8 observations sur 17).

Dans deux observations, on retrouve la notion de fréquentes poussées infectieuses respiratoires.

- Des malaises avec pâleur, agitation et cris incessants sont décrits dans l'observation de SHAND (obs 14). Ils se présentent comme les manifestations rencontrées dans les anomalies de naissance des artères coronaires et classiquement décrits - BLAND (30) - comme survenant à l'occasion d'un repas : le nourrisson s'agite, crie, pâlit et est couvert de sueurs froides. Dans le cas étudié, ils accompagnent en fait un tableau d'insuffisance cardiaque majeure.

- Des difficultés alimentaires et la stagnation pondérale sont fréquemment rapportées. C'est en effet très souvent au cours des tentatives d'alimentation que se manifestent les premiers signes qui attirent l'attention. La courbe de poids est souvent d'autant plus freinée qu'existent des problèmes de transit intestinal dans les insuffisances cardiaques à forte hépatomégalie provoquant un ballonnement intestinal post-prandial qui s'ajoute aux difficultés ventilatoires habituelles. Enfin, les troubles digestifs, vomissements, troubles du transit, se doublent à la longue d'une véritable anorexie

III - L'EXAMEN CLINIQUE

Il est difficile chez le nourrisson et doit être fait dans de bonnes conditions, en dehors des cris et de l'agitation. Il doit être conduit de façon méthodique et systématique. Enfin, il est nécessaire de le répéter car les renseignements primordiaux qu'il donne sont parfois d'interprétation difficile. Il comprend l'examen général et l'examen cardiaque proprement-dit.

A) - L'examen général :

. le retard staturo-pondéral

Le poids de naissance, qui n'est précisé que dans trois observations, est habituellement normal.
Le retard staturo-pondéral est apprécié en comparant les chiffres obtenus à la pesée et à la mensuration avec ceux des tables de référence, en fonction de l'âge et du sexe. Un retard, essentiellement pondéral, est ainsi retrouvé dans 6 cas (obs 4, 7, 8, 9, 12 et 14).

. la cyanose

Constatée par l'examen des téguments, des extrémités et des muqueuses. Rappelons que la langue et les muqueuses de la bouche sont de meilleurs détecteurs oxymétriques que les lèvres et les ongles.
Elle est présente dès la naissance dans 2 cas : observations 1 de NEUFELD, et 8 de BLANCQUAERT, où elle est accentuée lors des mouvements.
Elle est isolée, à type de cyanose péri-buccale apparaissant surtout lors des pleurs, dans un cas (obs 13).

Dans 3 cas (obs 7, 12 et personnelle), elle apparaît dans un tableau de défaillance cardiaque, cyanose modérée, associée à une pâleur importante donnant un teint grisâtre, de type périphérique.

B) L'examen cardiaque :

1° - La palpation

a) Le choc de pointe : son repérage est difficile chez le nouveau-né et l'on ne peut en tirer d'argument définitif ; chez le nourrisson plus âgé, il constitue un repère plus valable.

Le choc de pointe siègre normalement au 4ème espace en dehors de la ligne mammelonnaire chez le nouveau-né. Il est plus médian au niveau de la cinquième côte vers la deuxième année. Sa topographie donne une approximation utile du volume cardiaque. La déviation vers la ligne axillaire antérieure ou en dehors de la ligne mammelonnaire fait suspecter une hypertrophie ventriculaire droite. L'abaissement du choc de pointe sur la ligne mammelonnaire est en faveur d'une hypertrophie gauche. Ce choc de pointe peut être alors massif, en "dôme", dans les augmentations importantes du volume du ventricule gauche.

Cette augmentation du volume du coeur, retrouvée à la palpation, est signalée dans 5 cas (obs 3, 4, 14, 15 et 16) ; dans l'observation de FOLGER (obs 4) le choc de pointe est au niveau de la ligne axillaire antérieure. Il est signalé comme très important dans les observations de BARR (obs 15 et obs 16).

b) La recherche d'un frémissement ou "thrill" soit dans la région de la pointe, soit aux premiers espaces inter-costaux droits ou gauches et au niveau de la fourchette sus-sternale, est systématique.

Un frémissement systolique est retrouvé dans le cas de NEUFELD (obs 1) palpable le long du bord gauche du sternum, de WYCHULIS (obs 5) perçu au deuxième espace inter-costal gauche et deuxième espace inter-costal droit, de PERNOT (obs 13) dont la palpation maximum est faite aux 3ème et 4ème espaces inter-costaux gauches.

Dans 3 cas sur 17, un frémissement systolique est donc retrouvé, 2 perceptibles le long du bord gauche du sternum et l'autre, haut situé, de part et d'autre du sternum.

c) La palpation des artères périphériques est, elle aussi, systématique. Signalons qu'il est souvent plus facile de palper l'artère humérale dans la gouttière bicipitale que l'artère radiale. Les pouls fémoraux, tibiaux postérieurs, pédieux et carotidiens doivent être recherchés.

L'amplitude des battements artériels doit être appréciée. Il s'agit là d'un examen difficile qui doit être minutieux et répété. Il est nécessaire, enfin, de comparer les battements artériels aux différents niveaux.

Cette palpation est mentionnée dans 6 observations. Les pouls sont exagérés dans 2cas : FOLGER (obs 4) les décrit vifs ("brisk"), PERNOT (obs 13) observe une hyperpulsatilité des artères périphériques.

Dans notre observation, ils ne sont pas perçus, à plusieurs examens, jusqu'au 13ème jour de vie après le cathétérisme où ils sont alors perçus assez faibles et égaux

mais variables d'un jour à l'autre et sans parallélisme avec le degré d'insuffisance cardiaque. Aussi, à postériori, ils peuvent apparaître comme variant en fonction de l'obstacle à l'éjection du ventricule gauche.

Ils sont normaux dans les 3 autres cas.

d) La prise de la tension artérielle est difficile et doit se faire sur un enfant calme. Elle n'est rapportée que dans 4 observations. Les chiffres notés n'imposent aucun commentaire particulier. Cependant, elle fait partie de l'examen et doit être prise systématiquement.

e) La palpation du foie

L'hépatomégalie étant un des meilleurs signes d'asystolie aigue, sa recherche est un temps obligatoire de l'examen clinique. Il faut savoir que chez le nouveau-né normal, le bord inférieur du foie peut déborder le gril costal de un ou deux travers de doigts. Il faut encore savoir qu'une détresse respiratoire peut abaisser le foie d'où l'intérêt de préciser la situation de son bord supérieur par la percussion douce de l'hémithorax droit.

L'hépatomégalie est rapportée dans 4 cas (obs 1, 12, 14 et personnelle) accompagnant un tableau de défaillance cardiaque.

2° - L'auscultation cardiaque

Il est inutile d'insister sur le caractère systématique et analytique d'une auscultation correcte.

a) Le rythme cardiaque

Il est extrèmement variable suivant l'âge et les circonstances. La tachycardie est un signe d'interprétation difficile chez le nourrisson : n'importe quel stimulus pouvant déclencher des accès de tachycardie sinusale allant jusqu'à 180, voire 200 pulsations/mn. Le rythme de base, observé pendant le sommeil, donne pour la première semaine 130 à 140 et de 1 à 2 ans 110 à 120. Néanmoins, la permanence d'une tachycardie supérieure à 140/mn, observée dans le calme, correspond souvent à un tableau de défaillance cardiaque.

Le rythme cardiaque n'est précisé que dans trois observations : il est à 140 chez un enfant de 18 mois (obs 12), 140 chez un enfant de 6 semaines (obs 14) et 150 dans notre observation à 10 jours. Dans ces trois cas, existe une défaillance cardiaque.

b) Les bruits du coeur

Le premier bruit est le plus souvent sans particularité. Il est signalé diminué en intensité à l'apex dans un cas (NEUFELD, obs 1), assourdi, avec le deuxième bruit, dans un autre cas (PERNOT, obs 10). Au contraire, un éclat de B1, avec éclat de B2 est retrouvé dans un cas (PERNOT, obs 12).

Le second bruit est aussi le plus souvent sans particularité. On retrouve un B2 non perçu au foyer pulmonaire dans un cas - NEUFELD (obs 1), assourdi - PERNOT (obs 10). Dans deux autres cas par contre, on note un éclat de B2 - PERNOT (obs 12), un B2 augmenté d'intensité au foyer pulmonaire et unique (notre observation).

Bruits surajoutés : aucun n'est rapporté dans les observations.

En fait, il apparaît qu'aucune modification des bruits du coeur, particulière à la CMO du nourrisson, ne peut être retenue.

c) Le souffle systolique

C'est le signe clinique essentiel de cette affection chez le nourrisson au même titre que chez le grand enfant et l'adulte.On le retrouve dans toutes les observations.

Les caractères de ce souffle sont cependant plus difficilement analysables chez le nourrisson.

. La chronologie

Il est reconnu holosystolique dans 2 cas (obs 10 et 11), signalé comme étant de type éjectionnel à maximum mésosystolique dans 6 cas (obs 3, 5, 12, 13, 15, 16). Mais le plus souvent seul le caractère systolique du souffle est rapporté.

. La topographie : localisation et irradiation

Le souffle est généralement perçu le long du bord sternal gauche (14cas). Il est souvent haut situé, son maximum d'audibilité étant retrouvé à hauteur des deuxièmes

espaces inter-costaux dans 9 cas. On le retrouve aussi maximum aux 3ème, 4ème espaces inter-costaux gauches dans 3 cas et à l'endapex dans 2 cas.

Les irradiations sont difficiles à préciser sur un petit thorax de nourrisson et le souffle est souvent très diffusé. Cependant, quelque soit son point d'audibilité maximale, il est, comme nous le signalions précédemment, perçu le plus souvent le long du bord gauche du sternum. Il est très entendu dans tout le précordium dans 4 cas et irradie dans les vaisseaux du cou dans 3 cas. L'irradiation apicale et dans l'aisselle est rapportée dans 2 cas - NEUFELD (obs 1) note une perception dorsale.

. Le timbre et l'intensité

Le souffle ne semble pas avoir les mêmes caractères de variabilité dans son intensité que chez l'adulte.

Il est coté 2 à 3/6 le plus souvent. Son timbre n'a rien de particulier, noté comme long et doux dans notre observation, FOLGER (obs 4) le décrit au contraire rude.

Donc, ce souffle systolique a des caractères variables selon les observations et est souvent difficilement analysable. Il garde cependant quelques constantes :

- souffle systolique perçu le long du bord gauche du sternum, souvent haut situé, d'intensité moyenne.

d) Le souffle diastolique

Si dans les sténoses valvulaires aortiques congénitales un discret souffle protodiastolique latéro-sternal est perçu dans 20 à 30 % des cas, dans la cardiomyopathie

obstructive du nourrisson, par contre, nons ne retrouvons que 3 observations où un souffle diastolique est rapporté :

- roulement diastolique à l'apex (obs 5)
- souffle diastolique doux, le long du bord gauche du sternum (obs 4)
- souffle méso-diastolique 1/4 au bas du bord gauche du sternum (obs 15).

IV - ETUDE RADIOLOGIQUE

La radiographie est un examen complémentaire capital au cours du bilan cardiaque chez un nourrisson. Elle doit être de bonne qualité, strictement de face avec un temps de pose bref, un contraste suffisant et prise en inspiration.

Trois données fondamentales doivent être précisées :

- le volume du coeur qui se mesure par la détermination du rapport cardio-thoracique (RCT)
- la silhouette cardiaque
- la vascularisation pulmonaire.

1° - Le volume du coeur

On peut parler d'un volume normal si le RCT est inférieur ou égal à 0,55 ; un peu augmenté si le RCT est entre 0,55 et 0,60 ; très augmenté si le RCT est au delà de 0,65.

Dans toutes les observations, une cardiomégalie existe. Son importance est appréciée variablement, de modérée à très importante. Lorsque le rapport cardio-thoracique est précisé - 6 cas - il se situe entre 0,60 et 0,65.

2° - La silhouette cardiaque

L'appréciation du contour cardiaque est plus difficile car essentiellement subjective d'une part ; d'autre part, dans les observations, cette silhouette n'est pas toujours décrite. Cependant, dans notre observation et dans celles de PERNOT (obs 10, 11, 12 et 13) on constate que l'hypertrophie cardiaque se fait essentiellement aux dépens du ventricule gauche qui, dans ces cas, est toujours augmenté de volume, ce qui se traduit par une augmentation de la convexité de l'arc inférieur gauche et, si l'on considère l'apex comme le point le plus externe et le plus bas situé le long du bord gauche du coeur, une déviation de l'apex en dehors.

Les autres cavités n'apparaissent que peu modifiées à la radiographie standard.

Une dilatation de l'aorte ascendante est retrouvée dans deux cas : DAOUD (obs 3) et PERNOT (obs 10).

3° - La vascularisation pulmonaire

Non décrite dans 3 cas, elle est le plus souvent normale (10 cas). Elle est légèrement augmentée dans notre observation. Elle est diminuée dans 4 cas : NEUFELD (obs 1), PERNOT (obs 11, 12) où il s'agit de forme biventriculaire, et BARR (obs 16) où l'affection se manifeste au niveau du ventricule droit.

En conclusion, la cardiomégalie et l'hypertrophie ventriculaire gauche nous paraissent des signes très valables et constants de l'affection à l'analyse de la radiographie standard.

V - L'ELECTROCARDIOGRAMME

Nous envisagerons successivement :

- le rythme cardiaque
- l'auriculogramme
- l'espace PR
- le ventriculogramme

1° - Le rythme cardiaque

Dans tous les cas, le rythme demeure sinusal. La tachycardie s'intègre le plus souvent dans un tableau de défaillance cardiaque.

Dans un cas de PERNOT (obs 10) présence d'extrasystoles ventriculaires.

2° - L'auriculogramme

Les ondes P sont normalement positives en D1 et D2, positives, négatives ou diphasiques en D3 et VL, exceptionnellement négatives en VF et toujours négatives en VR. En dérivations précordiales, elles sont positives, diphasiques ou plus rarement inversées en V1 V2 et positives en V5 V6. La durée moyenne de l'onde P augmente progressivement de la naissance à l'adolescence de 0,05 à 0,08 s. Pour WALSH, est pathologique toute onde P de durée supérieure à 0,07 avant un an et 0,09 de 1 an à 14 ans. Lorsque la durée de P est augmentée avec une amplitude normale, il s'agit d'une surcharge auriculaire gauche. Les amplitudes moyennes de P sont faibles en général et n'excèdent pas 1 mm.

Les valeurs maximales sont égales ou inférieures à 2 mm quelle que soit la dérivation. Des valeurs supérieures sont l'indice d'une surcharge auriculaire droite. Lorsque les ondes P sont amples et élargies, une surcharge bi-auriculaire est vraisemblable.

Dans notre étude, une surcharge auriculaire droite est retrouvée dans 4 observations : PERNOT (obs 12), BARR (obs 15 et obs 16) et notre observation personnelle. Dans cette dernière et dans le cas de PERNOT, l'hypertrophie est probablement bi-auriculaire.

3° - L'intervalle PR

D'une durée moyenne de 0,10 à la naissance, on retiendra en pratique les chiffres suivants comme valeurs normales :

0,08 s jusqu'à 6 mois

0,10 s de 6 mois à 12 ans

et comme valeurs maximales :

0,14 s jusqu'à 1 an

0,16 s de 1 an à 5 ans.

Par ailleurs, indépendamment de l'âge, pour des rythmes supérieurs à 140 par minute, l'intervalle PR est toujours inférieur à 0,14 s.

Ces faits incitent à être prudent dans l'interprétation de la durée de l'intervalle PR chez le nourrisson.

Dans notre étude, l'espace PR est généralement normal. Dans un cas, notre observation et ceci avant tout traitement digitalique, on retrouve un PR à 0,16 s.

Cette étude de la conduction auriculo-ventriculaire nous amène à signaler l'existence, relativement fréquente, d'un syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE, appelé encore syndrome de pré-excitation ou d'excitation auriculo-ventriculaire anormale. Il ne peut être diagnostiqué qu'en présence de certaines conditions qui sont chez le nourrisson :

- l'existence d'une commande sinusal
- un raccourcissement de l'intervalle PR inférieur ou égal à 0,09 s.
- un élargissement de QRS supérieur ou égal à 0,08 s, avec un empâtement initial (onde delta) de même polarité que QRS.
- un intervalle PJ dans les limites de la normale, c'est-à-dire inférieur à 200 millisecondes (WALSH).
- des anomalies de la repolarisation ventriculaire avec opposition des axes moyens de QRS et de l'onde delta d'une part et de T d'autre part. On distingue classiquement le type A ou syndrome de pré-excitation ventriculaire gauche, et le type B ou syndrome de pré-excitation ventriculaire droite.

Dans notre étude, 2 cas de WOLFF-PARKINSON-WHITE sont retrouvés par BLANCQUAERT (obs 7 et obs 9). Dans une observation de PERNOT (obs 10) il existe une onde delta dans les précordiales droites évoquant un W.P.W. mais le PR, notamment, fait 0,12 s. En dépassant le cadre de cette étude, il nous faut souligner un travail de HASTREITER qui, chez l'enfant, présente dans le cadre de l'affection, 5 cas de W.P.W.
Le plus souvent, il s'agit d'une pré-excitation ventriculaire droite.

4° - Le ventriculogramme

L'axe de QRS est fortement dévié à droite jusqu'à l'âge de 3 mois. Après 3 mois, il se déplace progressivement à gauche pour se stabiliser à +60° dans le plan frontal. Les déviations axiales droites n'excèdent pas +120° et tout axe de QRS situé au delà doit être considéré comme suspect. L'axe de QRS n'est jamais dévié à gauche avant l'âge d'un mois. Un axe autour de 0° à cet âge doit être tenu pour pathologique. Après un mois, toute déviation axiale gauche à -30° ou au delà est un indice probable de surcharge ventriculaire gauche.

Dans notre étude, les axes de QRS sont extrèmement variables d'une observation à l'autre. Cet axe est mesuré dans 9 cas.

. dans 4 cas, l'axe de QRS se situe entre -115° et -170° : -115°, FOLGER (obs 4) et BARR (obs 16) ; -140°, BARR (obs 15) et -170° NEUFELD (obs 1) ce dernier étant observé chez un nouveau-né.

. dans 3 cas, l'axe de QRS est entre +100° et +180° : +100° PERNOT (obs 13), +140° (notre observation), et +180° PERNOT (obs 12).

. dans 2 cas, il existe une nette déviation gauche de l'axe de QRS :

- axe à -50° dans une observation de PERNOT (obs 10) chez un enfant de 6 mois, donc très dévié pour l'âge avec en outre un aspect de bloc de branche complet.

- axe à -20° dans un autre cas de PERNOT (obs 11).

- Le complexe QRS

Une onde Q profonde en D2 D3 VF est retrouvée dans 3 cas : FOLGER (obs 4), BLANCQUAERT (obs 8), et PERNOT (obs 11). Mais il faut savoir que cette onde Q est communément observée en D2 D3 VF et V6 et qu'elle peut atteindre des valeurs très importantes entre 3 mois et 3 ans - GERARD (116)- ce qui incite à interpréter de façon nuancée leur amplitude dans cette période de la vie.

Une onde Q anormalement profonde et large en précordiales gauches est retrouvée dans le cas de FOLGER (obs 4). Elle est interprétée et peut effectivement traduire l'hypertrophie septale. Mais elle peut aussi être en rapport avec un trouble de la conduction intraventriculaire.

Sur 14 observations où cette donnée électrocardiographique est précisée, on retrouve :

. 7 cas avec hypertrophie ventriculaire droite (observations 1, 5, 8, 12, 15, 16 et personnelle),

. 4 aspects d'hypertrophie ventriculaire gauche (observations 3, 10, 11, 14),

. 3 cas avec hypertrophie bi-ventriculaire combinée.

- Segment ST

Un sus-décalage de ST est observé en D2 D3 VF dans un cas (obs 11).

Un sous-décalage de ST en précordiales gauches avec ondes T négatives se retrouve dans notre observation.

- Un bloc de branche gauche complet est rapporté dans un cas (obs 10).

Au terme de cette étude, nous voyons qu'il est difficile de systématiser les anomalies électrocardiographiques des CMO du nourrisson. D'autant que l'ECG de l'enfant va se modifier depuis sa naissance et à chaque âge correspondra une morphologie spéciale du tracé. Plusieurs caractères peuvent cependant se dégager :

- le rythme est habituellement sinusal
- le temps de conduction auriculo-ventriculaire est le plus souvent normal
- un syndrome de WOLFF-PARKINSON-WHITE est observé dans 2 cas sur 17
- une hypertrophie ventriculaire droite est le plus souvent rencontrée. Ceci pouvant être expliqué d'une part par la période de vie que nous étudions (nourrisson) d'autre part par la fréquence des formes biventriculaires de CMO rencontrées. Mais l'on retrouve aussi, et d'une façon non négligeable, des hypertrophies ventriculaires gauches et des hypertrophies ventriculaires combinées.
- des ondes Q anormales par leur profondeur ou leur durée sont notées dans 4 cas. Mais nous savons qu'il faut interpréter de façon nuancée leur amplitude dans cette période de la vie et ne pas leur accorder autant de signification que dans les CMO de l'adulte
- des troubles de la repolarisation , de même peu significatifs, sont observés dans 2 cas.

VI PHONOMECANOGRAMMES

S'ils sont extrèmement précieux chez l'adulte, ils sont impossibles chez le nouveau-né et difficilement réalisables chez le nourrisson. Seul, PERNOT rapporte 4 cas où des phonomécanogrammes ont été faits chez des enfants de 6 mois, 18 mois et 2 ans.

- Le phonocardiogramme :

Il montre un souffle d'éjection maximum dans les bandes de moyennes fréquences, plutôt que hautes, débutant tard après B1, se terminant avec B2. A la pointe dans un cas (obs 12) on enregistre un B4 présystolique et un bruit protodiastolique de type mitral (B'2).

Dans une observation (obs 11) une épreuve à l'Avlocardyl a été pratiquée. Vingt minutes après l'administration per os, il a été constaté une très nette diminution du souffle.

- Le carotidogramme :

a été pratiqué dans un seul cas (obs 11). On ne retrouve pas de bifidité systolique. Le temps de demi ascension est normal (3/100). Le temps d'éjection 12/100 ; l'incisure catacrote est peu marquée. L'onde dicrote est haut située.

Classiquement, il serait caractérisé par une ascension rapide contrastant avec un temps d'éjection corrigé allongé. Typiquement, il est bifide avec un premier sommet pointu, un second sommet large et arrondi (critères retrouvés chez l'enfant et rapportés par PERNOT (255).

ETUDE SYNTHETIQUE

Tableaux cliniques réalisés

Deux périodes doivent être envisagées :
- la période néo-natale de 0 à 10 jours
- le nourrisson de 10 jours à 2 ans

A) - LA PERIODE NEO-NATALE

Cette période doit être individualisée car elle se singularise par une sémiologie qui lui est propre.

4 cas dans notre étude sont retrouvés durant cette période, avec en outre, le cas de NEUFELD (obs 2) d'un enfant mort né, de sexe masculin, dont la CMO fut découverte à l'autopsie.

Dans 2 cas, celui de NEUFELD (obs 1) et notre observation, on retrouve :

- un syndrome d'asystolie aigue associant
  . des troubles fonctionnels respiratoire à type de tachypnée
  . une hépatomégalie importante, signe de grande valeur
  . une cardiomégalie radiologique.

Dans l'observation de NEUFELD, s'associe un
- tableau d'anoxie aigue avec cyanose, modérée mais indiscutable.

Dans les deux boservations de BARR (obs 15 et obs 16) par contre les signes fonctionnels sont modestes durant la période néo-natale ; et ce n'est que plus tardivement qu'apparaitront des signes de défaillance cardiaque.

A l'examen :

. les pouls périphériques sont perçus normalement dans les 3 cas de NEUFELD et BARR. Par contre, dans notre observation, ils ne sont pas perçus jusqu'au 13ème jour de vie et le sont ensuite faibles et variables.

. un souffle systolique haut situé est retrouvé dans les 4 cas. Il représente dans les 2 cas de BARR (obs 15 et obs 16) le seul signe de l'affection durant cette période. Dans un cas, BARR (obs 15) un faible souffle mésodiastolique est rapporté.

La radiographie retrouve une cardiomégalie dans les 4 cas mais l'aspect de la vascularisation pulmonaire est variable :

. normale dans 1 cas (observation de BARR)

. légèrement augmentée dans notre observation

. diminuée dans les cas de NEUFELD (obs 1) et BARR (obs 16) dans cette dernière, elle est à la limite de la normale.

L'électrocardiogramme : il retrouve dans les 4 cas, une hypertrophie ventriculaire droite, avec dans notre observation un aspect particulier de grandes ondes S dans les précordiales droites.

En fait, tableau non univoque avec :

- une absence de signes fonctionnels dans les deux cas de BARR (obs 15 et obs 16), le souffle systolique représentant la seule manifestation de l'affection.
- un syndrome d'asystolie aigue dans les deux autres cas, NEUFELD (obs 1) et notre observation, qui est associé dans le cas de NEUFELD à un tableau d'anoxie aigue.

B) - LE NOURRISSON

Le tableau clinique réalisé se limite à des signes fonctionnels variables :

- des troubles respiratoires :

  . une dyspnée à type de polypnée souvent présente dès les premiers mois de la vie.
  . des infections respiratoires répétées (dans 2 cas).
  . des épisodes de détresse respiratoire avec agitation et cris (1 cas).

- souvent des difficultés alimentaires avec anorexie, parfois vomissements et retard pondéral.

- une cyanose discrète, présente essentiellement dans les formes biventriculaires.

La défaillance cardiaque présente cliniquement dans 6 cas sur 13, a un aspect monomorphe associant polypnée, tachycardie et hépatomégalie. Elle apparaît à des âges variés mais le plus souvent dès la première année. (dans les observations, de 4 à 10 mois).

Les signes d'examen :

- souffle systolique d'intensité moyenne, généralement haut situé et perçu le long du bord gauche du sternum.
- les pouls périphériques sont palpables

Radiologiquement :

- la cardiomégalie est constante, la vascularisation pulmonaire est le plus souvent normale.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal, une hypertrophie ventriculaire droite, parfois une hypertrophie ventriculaire gauche ou une hypertrophie biventriculaire combinée. Un syndrome de W.P.W. serait à notre avis un signe évocateur devant une cardiopathie non cyanogène avec insuffisance cardiaque.

Donc, chez le nourrisson, tableau d'insuffisance cardiaque plous ou moins importante apparaissant dès la première année, défaillance cardiaque répondant mal à la thérapeutique digitalique, améliorée dans le cas de SCHAND, notamment, par les béta-bloqueurs.

ASSOCIATION DE LA CARDIOMYOPATHIE OBSTRUCTIVE A D'AUTRES CARDIOPATHIES CONGENITALES

Les associations malformatives peuvent être extrèmement diverses. Leur symptomatologie est variable, fonction de la cardiopathie en cause.

Avant d'aborder l'étude clinique, nous rappelerons les diverses malformations associées déjà rapportées lors du chapître concernant l'anatomie pathologique.

La cardiomyopathie obstructive peut être associée à des cardiopathies simples, isolées ou non :

- coarctation aortique : 6 cas, SHONE (obs 17 et obs 20), RHUDE (obs 22), SCHEM-TOV (obs 24 et obs 26) et notre observation.
- persistance du canal artériel : 4 cas, RHUDE (obs 22), SHEM-TOV (obs 26 et obs 27) et notre observation.
- sténose valvulaire pulmonaire : 4 cas, PERNOT (obs 13 et obs 28), SHEM-TOV (obs 23), et SIGGERS (obs 29).
- bicuspidie aortique : 2 cas, SHONE (obs 18 et obs 20)
- communication inter-ventriculaire : 2 cas, SHEM-TOV (obs 24 et obs 26).
- communication inter-auriculaire : 1 cas, SIGGERS (obs 29).
- retour veineux pulmonaire anormale : 1 cas, SIGGERS (obs 29).

Mais souvent la CMO fait partie d'une cardiopathie complexe associant plusieurs anomalies malformatives.

- Elle peut être associée à une valve mitrale en parachute (LUNDQUIST, obs 21) ou faire partie intégrante d'un complexe malformatif plus vaste : le complexe de la valve mitrale en parachute, "the parachute mitral valve complex" décrit par SHONE (287) en 1963 qui associe à des degrés divers :

. une valve mitrale en parachute
. un anneau supra-valvulaire auriculaire gauche (réalisant ou non une sténose supra-valvulaire)
. une coarctation de l'aorte
. une sténose sous-aortique (musculaire ou membraneuse).

Ce complexe est retrouvé dans 6 cas : SHONE (observations 17, 18, 19, 20), SHEM-TOV (observations 24, 26).

- Dans un cas de SHEM-TOV (obs 25) la CMO est associée à un coeur triatrial.

- Dans l'observation de SIGGERS et POLANI (obs 29) chez un enfant présentant un syndrome de TURNER-ULLRICH, la CMO est associée à un retour veineux pulmonaire anormal, une communication-interauriculaire et une sténose pulmonaire valvulaire.

CLINIQUEMENT

La symptomatologie de la CMO peut rester prédominante, c'est le cas de l'observation de PERNOT (obs 13) et de notre observation, étudiées dans le chapître précédent.

Dans d'autres cas, lorsque la CMO est associée à des cardiopathies simples qui la masquent cliniquement, le tableau clinique est celui de la cardiopathie associée. C'est le cas des observations de RHUDE (obs 16) et SHEM-TOV (obs 27) où il existe une persistance du canal artériel et de celle de PERNOT (obs 28) avec rétrécissement valvulaire pulmonaire important.

Dans les cas de cardiopathies complexes, l'on ne peut individualiser nettement une symptomatologie particulière. Cependant, certains éléments doivent attirer l'attention et faire suspecter la CMO - SHEM-TOV (286) -

- L'existence d'une défaillance cardiaque : observations de SHONE (obs 17, 18, 20), de SHEM-TOV (obs 24, 25, 26) donc dans 6 cas sur 12.

- A la radiographie, une cardiomégalie avec hypertrophie ventriculaire gauche retrouvée dans tous les cas.

- A l'électrocardiogramme, un degré inattendu d'hypertrophie ventriculaire gauche réalisant souvent un aspect d'hypertrophie biventriculaire combinée : 8 cas sur 12, SHONE (obs 17, 19), SHEM-TOV (obs 23, 24, 25, 26, 27), PERNOT (obs 28).

En fait, quelque soit la symptomatologie, c'est lors des explorations hémodynamiques et angiographiques que le diagnostic de sténose musculaire sous aortique sera fait. Souvent même, elle ne sera découverte que lors de l'autopsie.

CARDIOMYOPATHIE OBSTRUCTIVE ET ABERRATION GONOSOMIQUE :

LE SYNDROME D'ULLRICH-TURNER

Deux observations de nourrisson porteur d'une CMO et présentant un syndrome d'Ullrich-Turner sont rapportées par SIGGERS et POLANI (290)et par ELHERS (84).

Le syndrome d'Ullrich-Turner regroupe tous les sujets qui ont un phénotype turnerien. Parmi ceux-ci, on peut distinguer les cas avec anomalie chronosomique décelable ou syndrome de Turner proprement-dit et les cas sans anomalie chronosomique ou syndrome d'Ullrich chez la fille et syndrome dit de Turner mâle chez le garçon.

Le syndrome d'Ullrich se caractérise par la présence de stigmates turneriens (nanisme et malformations congénitales) chez des sujets de phénotype féminin sans ambiguité, à caryotype normal 46 xx.

Le syndrome dit de Turner mâle est chez le garçon l'équivalent du syndrome d'Ullrich. Il faut cependant remarquer que, dans la très grande majorité des cas, il existe également une dysgénésie gonadique sous la forme d'une agénésie ou dysgénésie germinale.

Dans l'observation de SIGGERS et POLANI (obs 29), il s'agit d'un enfant de 3 semaines, de sexe masculin avec phénotype turnerien caractéristique. Syndrome donc de Turner mâle. Le caryotype n'est pas précisé. Le complexe malformatif cardiaque associe : retour veineux pulmonaire anormal, communication inter-auriculaire, rétrécissement valvulaire pulmonaire et CMO.

EHLERS (obs 30) rapporte le cas d'un enfant de 5 mois, de sexe féminin, présentant un syndrome d'Ullrich avec caryotype 46 xx, décédé dans un tableau de défaillance cardiaque. Il était porteur d'une CMO avec atteinte biventriculaire.

L'association d'un S.T.U. et d'une cardiopathie a été souvent constatée. La fréquence globale des cardiopathies au cours des syndromes de Turner et Turner-Ullrich est évaluée entre 30 et 40 %. Les séries les plus importantes concernant le syndrome de Turner-Ullrich indiquent qu'un sujet sur deux environ, a une anomalie cardiaque congénitale. Ainsi, SIGGERS et POLANI (290) dénombrent 38 cas de cardiopathie sur 79 cas de S.T.U., soit une incidence de 47 %. DUPUIS (80) obtient une fréquence plus élevée avec 32 sur 47 cas, soit 67 %.

Si les malformations cardiaques sont connues au cours du syndrome d'Ullrich-Turner, la myocardiopathie n'y figure que pour 14 cas rapportés par GUSTAVSON (141) 1 cas, SIGGERS et POLANI (290) 3 cas, NGHIEM (239) 1 cas, EHLERS (84) 7 cas, DUPUIS (80)1 cas, et GERBAUX (119) 1 cas. Deux seulement, signalées précédemment, concernent des nourrissons.

Au total, il semble que la cardiomyopathie obstructive puisse se rencontrer aussi bien dans le syndrome de Turner mâle - GUSTAVSON (141), DUPUIS (80) - que dans le syndrome d'Ullrich. Enfin, il est hautement improbable qu'il s'agisse là d'une simple coïncidence car celle-ci n'aurait d'après NGHIEM (239) qu'une chance sur un billion de se produire compte-tenu des fréquences respectives de la myocardiopathie obstructive et du syndrome de Turner Ullrich.

HEMODYNAMIQUE, CATHETERISME ET ANGIOGRAPHIE

Dès les stades cliniques et paracliniques, une approche du diagnostic lésionnel pourra être faite et permettre ainsi une évaluation des risques encourus par l'enfant. Cependant, ce n'est qu'avec l'aide des explorations hémodynamiques, cathétérisme et angiographie, que l'on pourra affirmer la cardiomyopathie obstructive et éventuellement préciser les lésions associées.

I - TECHNIQUES DU CATHETERISME

Les voies d'abord les plus utilisées chez le nourrisson sont celles qui permettent le

- cathétérisme droit

Le plus souvent, on utilise la veine saphène interne dénudée au pli de l'aine car elle conduit à une veine iliaque qui fait un angle obtus avec la veine cave inférieure et ne pose pas de problème de progression de la sonde vers les cavités cardiaques. Cette voie veineuse permet donc l'exploration des cavités cardiaques droites.

- pour le cathétérisme gauche, la sonde, au cours de l'exploration des cavités droites peut, chez le nouveau-né et fréquemment chez le nourrisson, franchir un foramen ovale perméable permettant ainsi l'exploration de l'oreillette et du ventricule gauches. Cependant, par cette technique, il est difficile de pousser la sonde jusqu'à l'aorte ascendante et l'on ne peut obtenir une courbe de retrait aorte-ventricule gauche. Aussi, c'est par simple ponction artérielle fémorale que l'on devra apprécier le gradient éventuel existant avec le ventricule gauche, technique qui donne souvent des pressions amorties exagérant ainsi le gradient. Dans certains cas, comme dans notre observation, l'aorte sera atteinte par un canal artériel perméable permettant l'enregistrement d'un gradient de pression entre le ventricule gauche et l'aorte descendante.

Ainsi, dans la cardiomyopathie obstructive, il est préférable d'obtenir une courbe de retrait de la pointe du ventricule gauche vers l'aorte. C'est la raison pour laquelle le cathétérisme gauche par voie artérielle rétrograde, possible chez le nourrisson, est parfois utilisé. La méthode la plus commode paraît être la technique transcutanée de SELDINGER. La ponction est effectuée le plus souvent au niveau de l'artère fémorale. Jamais pratiquée chez le nouveau-né, elle est utilisée par PERNOT dans 4 cas (6 mois, 18 mois et 2 ans).

En période néo-natale, un cathétérisme gauche par voie artérielle rétrograde peut être réalisé en utilisant l'artère ombilicale avec des cathéters radio-transparents.

La ponction ventriculaire gauche est surtout une technique d'angiographie sélective mais certaines données hémodynamiques peuvent également être obtenues. Elle nécessite un calme parfait de l'enfant, un repérage très soigneux de l'apex ventriculaire gauche, ce qui est difficile chez le nourrisson dont le ventricule droit est souvent hypertrophié. Cette technique a été utilisée dans un cas de notre étude par DAOUD (obs 3).

II - RESULTATS DU CATHETERISME

A) - Nous ferons d'abord un rappel des résultats du cathétérisme chez l'adulte afin d'avoir des éléments comparatifs avec ceux obtenus chez le nourrisson où les données hémodynamiques sont encore peu connues.

1° - Le cathétérisme gauche :

C'est l'examen essentiel :

- il met en évidence un gradient de pression systolique intra-ventriculaire gauche ;
- il révèle la morphologie spéciale des courbes de pression ;
- il objective l'élévation des pressions de remplissage du ventricule gauche.

La courbe de retrait enregistrée de la pointe du ventricule jusqu'à l'aorte sus-sigmoïdienne, montre que la pointe du ventricule gauche et sa partie moyenne sont le siège d'une élévation anormale de la pression systolique. Dans la région sous-sigmoïdienne, la pression est plus basse, égale à la pression systolique aortique. La zone de changement de pression siège deux ou trois centimètres au dessous de l'orifice aortique. Le gradient de pression peut être absent à l'état basal, faible ou très élevé atteignant 180 mmHg dans certaines observations. Ce gradient est variable lors d'examens répétés et dans certaines conditions. Il est majoré lors de la contraction qui suit le repos compensateur d'une extrasystole - effet BROCKENBROUGH (48) -, à l'expiration, lors de la station debout, à l'effort musculaire.

Les drogues inotropes (digitaliques, Isoprotérenol) ou qui effondrent les résistances périphériques (nitrite d'amyle) provoquent l'accentuation de la différence de pression intra-ventriculaire, ou peuvent la faire apparaître lorsqu'elle manque à l'état basal.
A l'inverse, le gradient de pression intra-ventriculaire diminue, ou peut même disparaître, sous vasopresseurs ou après administration d'inhibiteurs du système béta-adrénergique.

Morphologie des courbes :

. dans la zone ventriculaire à pression systolique élevée, il existe une encoche dite de freinage sur la branche ascendante de pression systolique, coïncidant avec le pic systolique aortique.

. dans la zone ventriculaire sus-sténotique, un premier pic bien individualisé est séparé d'un plateau vibré ou convexe par une dépression légère, inconstante.

. dans l'aorte après un premier pic, s'inscrit un deuxième sommet correspondant au ressaut du carotidogramme.

La pression télédiastolique ventriculaire gauche dépasse habituellement 12 mmHg et vient traduire la diminution de la distensibilité ventriculaire.

2° - Le cathétérisme droit

Il montre la très grande fréquence d'une localisation droite surajoutée de la maladie. Cette localisation droite peut être exceptionnellement exclusive - DALLOZ (66) -. Une courbe de retrait enregistrée à partir de la pointe du ventricule droit fait très souvent la preuve d'un gradient intra-ventriculaire.

Les anomalies morphologiques décrites sur les courbes ventriculaires gauches et artérielles peuvent se retrouver à droite, de même que l'augmentation des pressions de remplissage ventriculaire droit.
Les pressions artérielles et pulmonaires sont normales sauf en cas d'insuffisance cardiaque.

B) - Chez le nourrisson, le cathétérisme des cavités droites précède toujours celui des cavités gauches ; nous les étudierons dans cet ordre.

1° - Le cathétérisme droit

. Oreillette droite :

Les pressions auriculaires ne sont précisées que dans sept observations. La pression systolique varie entre 1 et 20 mmHg. La pression moyenne est normale ou augmentée. Morphologiquement, il est signalé une grande onde "a" dans un seul cas ou la CMO est associée à un rétrécissement valvulaire pulmonaire (PERNOT, obs 28).

. Artère pulmonaire :

La pression artérielle pulmonaire systolique est considérée comme normale jusqu'à une limite supérieure de 25 à 30 mmHg. Précisée dans huit observations, elle est supérieure à 30 mmHg dans 4 cas : un cas de PERNOT (obs 10) où il s'agit d'une CMO isolée, notre observation où il existe une hypertension artérielle pulmonaire importante puisque égale à 90 mmHg, et dans deux cas de SHEM-TOV (obs 24 et 26) où la CMO s'intègre dans un complexe de valve mitrale en parachute.

. Ventricule droit :

Pression systolique : les chiffres sont extrêmement variables, leurs valeurs oscillant entre 25 et 150 mmHg.

Dans 4 cas (obs 10, 11, 24, 25) elle se situe entre 25 et 35 mmHg.

Dans 3 cas (obs 13, 22, 25) elle est entre 45 et 75 mmHg.

Dans 8 cas (obs 7, 12, 14, 15, 16, 21, 28 et notre observation), elle est supérieure à 100 mmHg.

L'existence d'un gradient de pression systolique entre la chambre de remplissage du ventricule droit et l'infundibulum est signalée dans 9 cas, ce qui montre la grande fréquence d'une localisation droite de la maladie. Ce gradient est en général modéré, variant entre 10 et 20 mmHg. Il est de 40 mmHg dans 2 observations (observations de RHUDE, n° 6, et BLANCQUAERT, n°7) et atteint 106 mmHg dans l'observation de WYCHULIS (obs n°5).

La pression télédiastolique est précisée dans 8 observations. Elle est supérieure à 5 mmHg dans 5 cas.

La morphologie des courbes n'est pas mentionnée.

2° - Le cathétérisme gauche

. Oreillette gauche :

Exceptionnellement mentionnée.

Dans notre observation, on a retrouvé une onde "a" importante qui, dès le premier cathétérisme et en l'absence de passage dans le ventricule gauche, avait fait suspecter un obstacle à l'éjection du ventricule gauche. Cette onde "a" ample est signalée dans un cas de PERNOT (obs 10).

. Ventricule gauche :

Les pressions sont le plus souvent élevées compte-tenu de l'âge de l'enfant.

- la pression systolique est de 120 mmHg en moyenne avec des valeurs extrèmes de 30 à 175 mmHg.

- un gradient systolique intra-ventriculaire est retrouvé dans 8 observations. Il est en moyenne de 35 mmHg avec des valeurs extrèmes de 10 à 75 mmHg. Dans 6 observations, la courbe de retrait de la pointe du ventricule gauche vers l'aorte n'a pu être obtenue et l'on ne peut retrouver qu'un gradient systolique entre la pointe du ventricule gauche (VG bas) et l'aorte. Ce gradient varie entre 20 et 107 mmHg (observation de WYCHULIS n°5) avec une moyenne de 55 mmHg.

- la pression télédiastolique est notée dans 8 observations. Elle est supérieure à 10 mmHg dans 5 cas. Les valeurs extrèmes vont de 0 à 40 mmHg avec une moyenne de 11 mmHg.

- la morphologie des courbes est rarement décrite. Lorsqu'elle est détaillée, on ne retrouve pas les aspects caractéristiques décrits chez l'adulte, en particulier pas d'encoche dite de freinage sur la branche ascendante de pression systolique.

. Aorte :

- pression systolique : variant généralement entre 60 et 100 mmHg. Elle est à 130 mmHg dans une observation (SHEM-TOV, obs 26). Dans un cas de PERNOT, elle est seulement à 22 mmHg mais pour une pression systolique dans la cavité ventriculaire gauche à 30 mmHg. En moyenne, elle est à 80 mmHg.

- pression diastolique : elle est en moyenne de 40 mmHg avec des valeurs extrèmes de 10 à 60 mmHg.

- les courbes de pressions lorsqu'elles sont rapportées, sont le plus souvent amorties et contrairement à ce que l'on observe chez l'adulte, on ne peut mettre en évidence d'aspect caractéristique.

A la fin de cette étude, il nous faut signaler que l'arrivée des sondes dans les cavités ventriculaires déclenche presque constamment des troubles du rythme variés qui contribuent à perturber la morphologie des courbes et rendent impossible le recours aux épreuves pharmacodynamiques.

Lorsqu'elles sont interprétables, ces courbes sont souvent amorties et en particulier l'on ne peut mettre en évidence les aspects caractéristiques qui sont signalés chez l'adulte.

Il a été possible d'enregistrer un gradient de pression intra-ventriculaire gauche dans 8 cas. Dans 6 cas, seul un gradient entre le ventricule gauche et l'aorte a pu être obtenu. Dans 9 cas, on observe un gradient à l'intérieur du ventricule droit.

Il apparaît ainsi que chez le nourrisson, les investigations angiographiques ont une importance fondamentale.

III - ANGIOCARDIOGRAPHIE

Comme pour le cathétérisme, nous ferons d'abord un rappel des aspects rencontrés chez l'adulte afin d'avoir des éléments comparatifs.

A) - Rappel des aspects angiocardiographiques de la CMO chez l'adulte

L'angiocardiographie et la cinéangiographie apportent des renseignements de grande valeur pour le diagnostic. L'opacification peut être réalisée par voie intra-veineuse ou par injection sélective dans le ventricule gauche.

Jusqu'à une date récente, le diagnostic angiocardiographique était porté sur des signes indirects. Cependant, l'étude attentive des documents angiographiques et cinéangiographiques permet la mise en évidence de la sténose elle-même en objectivant l'hypertrophie septale et la distorsion de la grande valve mitrale. Celle-ci, par sa position anormale en méso et télé systole, vient compléter le bourrelet musculaire et participer à la sténose de la chambre de chasse du ventricule gauche.

Les anomalies du ventricule gauche

a) - Les signes directs d'obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche :

- sur les clichés de face, durant la systole, une bande claire se situant 2 à 2,5 cm au dessous de l'anneau aortique. SIMON et coll. (291) ont mis en évidence cet aspect 33 fois sur 36.
- de profil, apparait inconstamment l'image en cône renversé - COHEN (58) - qui représenterait la chambre sous valvulaire située immédiatement en aval de la sténose. La base du cône répond à l'orifice aortique, son sommet, dirigé en bas, répondrait à la sténose elle-même, son bord antérieur étant formé par le septum interventriculaire hypertrophié et son ford postérieur par la valve mitrale septale déplacée. Cet aspect est classiquement décrit dans la maladie mais pour un certain nombre d'auteurs, il n'est pas carac-

téristique - BOURDARIAS (37) - et peut être obtenu durant la diastole comme durant la systole - CRILEY (64)-. En fait, il faut savoir que ces signes d'une part ne sont pas les plus fréquents et d'autre part ne sont pas toujours facilement mis en évidence.

b) - Par contre, les déformations du ventricule gauche sont constantes et indispensables au diagnostic -bien visibles de face et de profil -

On apprécie l'hypertrophie pariéto-septale en diastole et en systole.

- en diastole, de face, la chambre de chasse du ventricule gauche est indentée sur son bord gauche et son bord inférieur par le septum. De profil, on observe la saillie du septum hypertrophié qui empiète sur la face antérieure de la chambre de chasse. Le volume ventriculaire gauche est modérément diminué en télédiastole.

- en systole, de profil, on constate un bombement septal en avant et une encoche postérieure due à la déformation de la grande valve mitrale à 20 mm environ des sigmoïdes aortiques. Au total, la cavité ventriculaire gauche apparaît ou biloculée, soit franchement amputée de sa moitié inférieure.

L'hypertrophie musculaire appréciée au bord gauche et prédominant dans la partie haute, est le reflet de l'hypertrophie septale. La distance qui sépare le deuxième segment de l'interventriculaire antérieure du bord cavitaire est la seule traduction disponible de l'épaisseur au niveau du septum. Cette distance traduit l'hypertrophie septale. Il faut préciser qu'une inégalité de la paroi et du septum n'a jamais été trouvée dans les cas avec hypertrophie concentrique secondaire à un obstacle fixe.

c) - Il existe des traits communs avec les myocardiopathies hypertrophiques qui ne sont que la traduction de l'hypertrophie ventriculaire gauche indépendamment de son étiologie.

- de face en systole, un amincissement et parfois un effacement de la pointe du ventricule gauche avec une hypertrophie des piliers, réalisent l'image du trident qui caractérise non pas une maladie mais un syndrome : l'hypertrophie ventriculaire gauche concentrique.
- de profil, l'effacement de la pointe en systole est encore mieux visible.

d) - Anomalies mitrales

La cinéangiographie permet l'appréciation de l'appareil mitrale. Les anomalies les plus importantes concernent la grande valve mitrale constituant le bord postérieur du canal aortique. Il existe une diminution de la cinétique de la grande valve mitrale qui décrit un mouvement anormal vers l'avant au cours de la mésosystole. Une fréquente régurgitation mitrale est retrouvée.

e) - Signalons enfin le faible volume de la crosse aortique et l'aspect normal ou dilaté des artères coronaires.

Les anomalies du ventricule droit

Elles s'observent dans la moitié des cas, réalisant à la systole une perte de la convexité normale du bord antérieur qui devient irrégulier, une amputation de la région apexienne et un amoindrissement de la cavité ventriculaire droite réduite à un chenal rétréci.

La chambre de chasse montre souvent le relief exagéré des bandes septales et pariétales de la crête supra-ventriculaire.

B) - Aspects angiocardiographiques de la CMO chez le nourrisson

Chez le nourrisson, l'angiocardiographie se fait dans une ambiance différente de celle où on l'effectue chez l'adulte. Le diagnostic de CMO n'étant en général pas fait aux stades cliniques et paraclinique. On fait habituellement deux opacifications, une dans chaque ventricule avec clichés à cadence rapide en deux plans simultanés face et profil.

Notre étude s'appuiera essentiellement sur notre observation et les 5 cas de PERNOT dont les caractéristiques, pour le ventricule gauche, ont été remarquablement rapportés par HOEFFEL et ROTHHAN (271). Dans les autres observations, nous ne possédons souvent que des conclusions peu détaillées de l'angiocardiographie.

1° - Les anomalies du ventricule gauche

La ventriculographie gauche sélective, de face et de profil, est la meilleure méthode pour mettre en évidence l'anomalie. L'idéal est de disposer à la fois de bons clichés et d'une cinéangiographie.

a) - Les signes directs d'obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche.

. L'image de bande claire radio transparente barrant la chambre de chasse du ventricule gauche sous l'anneau aortique visible surtout à partir de la télésystole est difficilement individualisée sur nos clichés de face. Elle apparaît dans notre observation plus marquée sur les clichés de profil. Dans les 5 observations de PERNOT, elle est difficilement individualisable et n'est vraiment visible que dans un cas (obs 10). Cette image n'est pas signalée dans les autres observations de la littérature.

. Sur les clichés de profil, l'aspect en cône renversé est rapporté par FOLGER (obs 4), dans 3 cas par ROTHHAN (271) et on le retrouve dans notre observation.

Ces signes sont à la fois très évocateurs et très trompeurs car ces deux types d'image cités dans le cadre des CMO sont également rencontrés dans le rétrécissement aortique sous valvulaire de sorte que le diagnostic angiographique entre ces deux affections est souvent difficile et doit s'appuyer sur d'autres critères hémodynamiques.

b) - Les déformations du ventricule gauche

L'hypertrophie pariéto-septale

L'hypertrophie du septum interventriculaire est rapportée dans 14 cas : FOLGER (obs 4), WYCHULIS (obs 5), RHUDE (obs 6, 22), BLANCQUAERT (obs 7), PERNOT (obs 11, 12, 13, 28), SHAND (obs 14), BARR (obs 15, 16), LUNDQUIST (obs 21) et notre observation. C'est elle qui est donc retrouvée le plus souvent. Mais dans la plupart des cas, aucun détail angiographique n'est précisé.

Des données quantitatives ont été rapportées par HOEFFEL et ROTHHAN (271). L'épaisseur du ventricule gauche mesurée à la partie moyenne du bord libre sur les clichés de face apparait nettement augmentée dans les CMO comparativement à un ventricule gauche normal. En diastole, elle est de 10 mm dans notre observation, de 6, 7 et 9 mm dans les cas de PERNOT, la moyenne étant normalement de 5,5 mm. L'étude de LEVINE (190) a montré que dans les sténoses valvulaires, 11 fois sur 15 l'épaisseur pariétale est supérieure au chiffre normal de référence, dans les sténoses sous-valvulaires 6 fois sur 7, et dans les CMO 11 fois.

Une mesure proposée par STERBA (304), nous paraît importante. C'est la distance qui sépare le deuxième segment de l'interventriculaire antérieur du bord intracavitaire qui est la traduction de l'épaisseur du septum. Elle est de 25 mm dans notre observation sur un cliché de profil. Cette même valeur a été retrouvée à l'examen anatomopathologique et correspond très exactement au bourrelet formé par la sténose musculaire.

La mesure de la longueur et de la largeur du ventricule gauche permet une appréciation grossière du volume de la cavité ventriculaire. En diastole, dans les cas de PERNOT, on obtient respectivement pour la longueur et la largeur 50 et 48 mm (obs 10), 44 et 31 mm (obs 11) 58 et 40 mm (obs 13. Dans notre observation, on retrouve 55 et 40 mm. LEVINE et BRAUNWALD (190) dans leurs séries chez l'adulte, étudient le rapport de la largeur de la cavité ventriculaire sur l'épaisseur de la paroi et ont remarqué qu'il était beaucoup plus petit dans les CMO que dans les sténoses orificielles ou sous valvulaires. Il est de 4 dans notre observation et de 5,1 en reprenant les cas de PERNOT en diastole, au lieu de 9,4 normalement.

Mesure des axes :

De nombreux auteurs notent comme assez caractéristique de l'affection, notamment chez l'adulte, une désaxation du ventricule gauche par rapport à l'aorte, le ventricule gauche s'horizontalisant et l'angle formé par ces deux angles se fermant. Pour mesurer cet axe, on mesure l'axe du ventricule gauche par rapport à l'horizontale, sur des clichés en diastole, du point médian sur la ligne des valves aortiques à la pointe. On mesure l'axe de l'aorte par rapport à

l'horizontale en prenant une ligne tracée à partir du milieu de l'anneau aortique et passant par le milieu de l'aorte deux centimètres au dessus du plan valvulaire. L'axe du ventricule gauche par rapport à l'aorte est la somme des deux angles précédents. Dans un cas de PERNOT (obs 13) et dans notre observation, on retrouve cette désaxation du ventricule gauche par rapport à l'aorte, les angles obtenus étant respectivement de 155° et 150°. Ce critère ne peut cependant être recconu caractéristique de l'affection puisque la moyenne mesurée par ROTHHAN (271) est normalement de 158°.

L'axe du ventricule gauche lui-même est mesuré par l'angle que forment d'une part la ligne unissant le point situé au milieu du plan d'implantation des valvules aortiques et le milieu de la ligne médio-ventriculaire et d'autre part la ligne tracée entre ce dernier et la pointe. Il apprécie une éventuelle coudure ou désaxation du ventricule gauche quand la pointe n'est pas dans le prolongement exact de la direction générale de la cavité ventriculaire. L'angle mesuré devant être égale à environ 180°. Dans la CMO, il existe généralement une désaxation du ventricule gauche, celui-ci ayant un aspect angulé, coudé. Il est dans notre observation de 165° et dans 3 cas de PERNOT de 160° (obs 11, 12) et 165° (obs 13).

c) - Signes traduisant l'hypertrophie du ventricule gauche dans son ensemble, indépendamment de son étiologie.

L'hypertrophie diffuse des parois du ventricule gauche est retrouvée dans 14 cas, WYCHULIS (obs 5), RHUDE (obs 6), BLANCQUAERT (obs 7), où est rapportée en outre une réduction de la cavité ventriculaire en télésystole,

PERNOT (obs 10, 11, 12, 13 et 28) SHAND (obs 14) LUNDQUIST (obs 21) SHEM-TOV (obs 23, 25, 26) et notre observation.

Un aspect effilé de la pointe est rapporté dans deux cas de PERNOT (obs 11 et 13) : il est retrouvé dans notre observation. L'exclusion de la pointe en systole est notée dans 2 cas de FOLGER (obs 4) et PERNOT (obs 12).

L'hypertrophie des piliers est rapportée par PERNOT, celle du pilier antérieur dans 4 cas (obs 11, 12, 13, 28), celle du pilier postérieur dans tous les cas.

L'aspect de mauvais remplissage du ventricule gauche avec opacification non homogène, aspect de trabéculation grossière avec altération de contour de la cavité ventriculaire est rapporté dans 3 cas, FOLGER (obs 4) PERNOT (obs 11 et 12).

d) - Les anomalies mitrales

La cinétique de la grande valve mitrale n'a pas été étudiée chez le nourrisson.

Une régurgitation mitrale est notée dans environ la moitié des cas par la plupart des auteurs. Pour PERNOT (255), il y a presque toujours une légère fuite mitrale. Nous ne la retrouvons, prenant le plus souvent un aspect fonctionnel, que dans 3 cas, PERNOT (obs 12), SHEM-TOV (obs 23) et notre observation.

L'aspect de l'aorte ascendante est classiquement normal dans l'affection. On retrouve cependant une aorte ascendante légèrement dilatée dans un cas de DAOUD (obs 1), ceci sur le cliché radiologique standard, à l'angiographie dans un cas de PERNOT (obs 12) et dans notre observation.

Les coronaires sont considérées comme assez souvent dilatées dans l'affection. Chez le nourrisson, nous ne retrouvons cet aspect qu'une fois dans un cas de SHAND (obs 14).

2° - Les anomalies du ventricule droit

Elles s'observent dans 18 cas sur 30. Elles sont toujours associées à une atteinte ventriculaire gauche sauf dans un cas de BARR (obs 16) ou l'hypertrophie septale entraine uniquement une obstruction de la chambre de chasse du ventricule droit.

Les aspects angiographiques réalisés sont rapportés dans 13 cas, souvent très succintement. Ils réalisent deux aspects principaux :

- soit la cavité ventriculaire droite apparaît petite, mal imprégnée. Il existe un défaut d'opacification de la partie haute et gauche du ventricule droit réalisant un rétrécissement de la chambre de chasse. Cet aspect est sensiblement retrouvé dans 5 cas : FOLGER (obs 4), RHUDE (obs 6), BLANCQUAERT (obs 7), LUNDQUIST (obs 21) et PERNOT (obs 11) qui décrit "un infundibulum pulmonaire laminé et refoulé par la ligne médiane par l'hypertrophie du septum et du ventricule gauche".

- soit l'on retrouve un aspect de sténose infundibulaire par hypertrophie septale faisant saillie dans la chambre de chasse du ventricule droit. Cette image est retrouvée dans 8 cas : WICHULIS (obs 5), BLANCQUAERT (obs 8) SHAND (obs 14) BARR (obs 15, 16) RHUDE (obs 22) PERNOT (obs 12, 13).

- l'hypertrophie du la paroi du ventricule droit se retrouve constamment dans ces formes.

RHUDE (obs 6) décrit un cas de reflux dans une oreillette droite augmentée de volume et l'interprète comme une insuffisance tricuspidienne.

En conclusion, l'on peut dire que l'étude angiocardiographique des CMO du nourrisson montre des signes assez superposables à ceux de l'adulte.

Au niveau du ventricule gauche, on retrouve essentiellement un rétrécissement de la chambre de chasse par hypertrophie septale et des signes d'hypertrophie globale de la paroi.

Pour le ventricule droit, dans les atteintes biventriculaires, un amoindrissement de la cavité ventriculaire réduite surtout au niveau de la chambre de chasse.

DIAGNOSTIC

Nous l'aborderons en trois étapes successives :

I Une étape clinique où nous étudierons les problèmes diagnostiques se posant durant la période néo-natale puis chez le nourrisson.

II Une étape hémodynamique où nous envisagerons essentiellement le diagnostic angiographique différentiel de la CMO.

III Dans la dernière étape, nous nous pencherons sur les cas particuliers réalisés par les syndromes obstructifs de la chambre de chasse du ventricule gauche liés à une glycogénose myocardique ou à une tumeur intra-cardiaque.

I - DIAGNOSTIC CLINIQUE

Pour établir le diagnostic d'une affection cardiaque chez l'enfant, il est essentiel de considérer l'âge du malade. Nous étude concernant le nourrisson, nous envisagerons deux périodes :

- la période néo-natale de 0 à 10 jours
- puis le nourrisson de 10 jours à 2 ans.

A) - PERIODE NEO-NATALE

La cardiologie des premiers jours de la vie se singularise très nettement par un vocabulaire séméiologique qui lui est propre, beaucoup plus proche de celui de la pathologie néo-natale aigue que de celui de la cardiologie de l'enfant, fut-ce du nourrisson de quelques semaines ou mois.

Dans notre étude, quatre cas sont retrouvés durant cette période : 1 cas de NEUFELD (obs 1), 2 cas de BARR (obs 15 et 16) et notre observation avec, en outre, le cas de NEUFELD (obs 2) d'un enfant mort né de sexe masculin dont la CMO fut découverte à l'autopsie.

Dans notre observation, on se trouve en présence d'un syndrome d'asystolie aigue au 7ème jour de vie avec absence de perception des pouls (du moins jusqu'au 13ème jour de vie), un souffle systolique haut situé, à la radiographie une cardiomégalie avec une vascularisation pulmonaire légèrement augmentée, à l'électrocardiogramme un aspect particulier évocateur d'une surcharge ventriculaire droite mais avec de grandes ondes S en précordiales droites et un aspecr rS en précordiales gauches, avec un axe de QRS à -140°.

Dans le cas de NEUFELD (obs 2), il s'agit d'un syndrome d'asystolie aigue dominante auquel s'associe un tableau d'anoxie avec cyanose, des pouls normalement perçus, un souffle systolique haut situé, à la radiographie une cardiomégalie avec une vascularisation pulmonaire légèrement diminuée, à l'électrocardiogramme une surcharge ventriculaire droite, un axe de QRS à -170°.

Dans les 2 cas de BARR (obs 15 et 16), il y a une absence de signes fonctionnels, des pouls normalement perçus, un souffle systolique haut situé, à la radioscopie une cardiomégalie avec vascularisation pulmonaire normale ou légèrement diminuée (obs 16), à l'électrocardiogramme une surcharge ventriculaire droite avec un axe à -140° (obs 15), et -115° (obs 16).

Donc, tableau non univoque. En effet, chez le nouveau-né, le cadre syndromique dans lequel s'inscrit une malformation cardiaque est presque toujours soit un tableau d'anoxie aigue, soit un syndrome d'asystolie aigue avec intrications possibles bien entendu. Compte-tenu de l'argument de fréquence et de la connaissance globale du profil cardiaque des principales cardiopathies de la période néo-natale, KACHANER et CASASOPRANA (170) ont construit deux grilles à partir des données cliniques et para-cliniques. Ces tableaux permettent, par addition et regroupement, d'arriver aux principaux diagnostics de la cardiologie néo-natale.

APPROCHE CLINIQUE DU DIAGNOSTIC LESIONNEL

- d'après KACHANER et CASASOPRANA (170) -

Valeur sémiologique	Signe		Diagnostic à évoquer		
			Avant tout	Ensuite	Rarement
Eléments fondamentaux	Anoxie dominante		Transposition	Tétralogie de Fallot	Atrésie tricuspidienne Inversion viscérale Tronc artériel commun
	Asystolie dominante		Hypoplasie du coeur gauche	Coarctation	Sténose aortique Canal artériel classique C.I.V.
	Anoxie et asystolie		Sténose pulmonaire à S.I.V. intact		Canal artériel R.V.P.A.T. Insuf. tricuspidienne Ebstein
Eléments évocateurs	Artères	abolies	Hypoplasie du coeur G.	Coarctation	Sténose aortique
		différentes	Coarctation		Aplasie de l'aorte horizontale
		pulsatiles.	Canal artériel classique		
	Souffle significatif		Sténose pulmonaire à S.I.V. intact	Tétralogie de Fallot	Canal artériel classique CIV. Insuf. tricuspidienne Ebstein
Eléments accessoires	Début	très précoce	Transposition	Sténose pulmonaire à S.I.V. intact Tétralogie de Fallot	Canal artériel malin R.V.P.A.T. Insuf. tricuspidienne Ebstein
		différé	Hypoplasie du coeur G.	Coarctation	Sténose aortique
		tardif	Coarctation	Canal artériel classique	Sténose aortique Atrésie tricuspidienne
	Pathologie associée	Trisomie	C.I.V.		
		Souffrance foetale	Canal artériel		
		Prématuré	Canal artériel classique		

APPROCHE PARA-CLINIQUE SIMPLE DU DIAGNOSTIC LESIONNEL

- d'après KACHANER et CASASOPRANA (170) -

Valeur sémiologique		Signe		DIAGNOSTIC A EVOQUER		
				Avant tout	Ensuite	Rarement
RADIOLOGIE	Eléments fondamentaux	Gros coeur	Poumons chargés	Hypoplasie du coeur gauche	Coarctation Transposition	Sténose aortique Canal artériel C.I.V.
			Poumons clairs	Sténose pulmonaire à S.I.V. intact	-	Insuf. tricuspidienne Ebstein
		Coeur normal	Poumons chargés	Transposition	-	R.V.P.A.T. (miliaire)
			Poumons clairs	Tétralogie de Fallot	Atrésie tricuspidienne	Transposition + Hypoplasie du coeur gauche. Inversion viscérale
	Eléments évocateurs	Silhouette	Ovoïde	Transposition	-	-
			As de pique	Sténose pulmonaire à S.I.V. intact	-	-
			Sabot	Tétralogie de Fallot	-	-
			Ronde	Atrésie tricuspidienne	-	-
			à droite	Inversion viscérale	-	-
	Eléments fondamentaux	Aucun, sauf si trouble du rythme caractérisé				
E. C. G.	Eléments évocateurs	Surcharge ventriculaire gauche		Sténose pulmonaire à S.I.V. intact	Atrésie tricuspidienne	Sténose aortique
		Surcharge biventriculaire		C.I.V.	-	-
		Axe à -30°		Atrésie tricuspidienne	-	-

La cardiomyopathie obstructive, du fait de sa rareté d'une part ne figure pas dans ces tableaux et d'autre part le polymorphisme de ses manifestations rend difficile son diagnostic. On retrouve ainsi plusieurs diagnostics possibles que l'on peut regrouper dans trois cadres :

- cardiopathie avec asystolie aigue, sans cyanose
- cardiopathie avec asystolie aigue et anoxie
- cardiopathie congénitale avec troubles fonctionnels modestes ou absents en période néo-natale.

1° - Cardiopathie avec asystolie aigue, sans cyanose :

a) En l'absence de perception des pouls aux quatre membres, on peut évoquer une hypoplasie du coeur gauche dont les principales caractéristiques peuvent se résumer ainsi :

. un début différé de 12 à 48 heures
. une détresse respiratoire grave
. un teint grisâtre ou une cyanose réversible
.une abolition de tous les pouls
. une hépatomégalie
. un mauvais comportement neurologique
. à la radiographie, une cardiomégalie avec vascularisation pulmonaire normale ou peu augmentée
. à l'électrocardiogramme inconstamment des signes de surcharge ventriculaire droite.
. au point de vue biologique, une acidose métabolique majeure, mais pas d'hypoxie importante, hyperazotémie et hyperkaliémie.

L'évolution est immédiate en quelques jours dans un tableau de collapsus irréversible.

Dans le cas de notre observation de CMO, plusieurs éléments permettent d'éliminer le diagnostic d'hypoplasie du cœur gauche : l'existence d'un souffle important, surtout la longueur de l'évolution et enfin la réapparition des pouls.

b) La CMO devra aussi être différenciée des autres obstructions gauches.

- Nous passerons rapidement sur les aplasies de l'aorte horizontale dont le tableau est absolument identique à celui des hypoplasies du coeur gauche à ceci près que la date de révélation de l'anomalie semble un peu plus tardive.

- Les sténoses aortiques orificielles sont rarement parlantes dans les premiers jours. Le tableau est encore identique à celui des hypoplasies du coeur gauche mais l'auscultation retrouve un souffle systolique intense et à l'électrocardiogramme, il existe une surcharge ventriculaire gauche, mais nous savons que fréquemment le tracé reste normal (au moins 25 % des cas). Donc, le tableau clinique est pratiquement identique à celui que nous observons dans la CMO. L'électrocardiogramme est cependant différent et dans notre observation, les pouls ne sont pas perçus jusqu'au 13ème jour ; ensuite, ils sont variables d'un examen à l'autre, sans aucun parallélisme avec l'évolution de l'insuffisance cardiaque. Le diagnostic clinique est en fait très difficile. L'évolution naturelle peut laisser le temps d'organiser une exploration hémodynamique qui permettra alors le diagnostic et que nous envisagerons dans le chapître suivant.

- Les syndromes de coarctation de l'aorte avec tableau de grande défaillance cardio-respiratoire identique. C'est la non perception des artères fémorales alors que l'on palpe bien les humérales qui fait faire le diagnostic, confirmé par la mise en évidence d'une différence de pressions au profit des membres supérieurs. Un élément important, c'est l'évolution sous traitement médical bien conduit qui permet dans la plupart des cas une amélioration spectaculaire en quelques jours, contrairement à ce qui se passe le plus souvent pour la CMO qui réagit mal au traitement digitalique. L'association de la CMO à une coarctation aortique est possible et la CMO peut rester cliniquement méconnue derrière la symptomatologie de cette dernière. C'est le cas de l'observation de RHUDE (obs 22) où la CMO ne sera soupçonnée qu'à l'angiographie et vraiment diagnostiquée que 8 ans plus tard après le traitement chirurgical de la coarctation.

2° - Cardiopathie avec asystolie aigue et anoxie

Le diagnostic différentiel dans ces cas se fera avec les obstructions de la voie artérielle pulmonaire et particulièrement avec :

- les sténoses pulmonaires à septum interventriculaire intact dans lesquelles nous distinguerons :

. les bonnes formes où la cavité ventriculaire droite est spacieuse et l'anneau orificiel pulmonaire normalement formé ; seules, les valves sont soudées en un dôme au sommet duquel s'ouvre un gicleur ; ces formes, encores appelées Triades de FALLOT, sont éminemment chirurgicales.

. les mauvaises formes où la cavité ventriculaire droite est très réduite et où l'anneau pulmonaire est atrésique. Ce sont de véritables hypoplasies du coeur droit sans grandes ressources opératoires.

En clinique, il est très difficile de faire la différence entre ces formes mais leurs caractéristiques essentielles peuvent ainsi se résumer : la cyanose intense et rebelle domine le tableau, ce qui n'est jamais le cas dans les CMO avec atteinte biventriculaire. Il existe des signes d'asystolie avec détresse respiratoire, hépatomégalie, cardiomégalie. Les artères périphériques sont normales. L'auscultation est évocatrice car il existe presque toujours un souffle important systolique haut où bas situé au bord sternal gauche, ou continu sous-claviculaire isolé ou associé au précédent. La radiographie montre un très gros coeur remarquable par l'étroitesse du pédicule et l'importance du débord inférieur droit avec aspect en "as de pique", en "outre" qui s'affaisse sur le diaphragme. Les poumons sont toujours clairs. A l'électrocardiogramme, on remarque des signes de surcharge auriculaire, une déviation axiale gauche parfois et une surcharge ventriculaire gauche insolites à cet âge. La biologie confirme l'hypoxie sévère et montre souvent une acidose métabolique grave.

Cette malformation est le type même des urgences opératoires ne laissant entre le diagnostic et l'intervention qu'un délai de quelques heures.

Les autres obstructions droites associant anoxie et asystolie aigue sont beaucoup plus rares dans la période néo-natale.

Les anomalies d'Ebstein de la valve tricuspide sont exceptionnelles. La sémiologie est voisine de ce qu'on observe dans les sténoses pulmonaires à septum interventriculaire intact, mais il existe une cardiomégalie monstrueuse. Le diagnostic est angiographique.

Quant aux insuffisances tricuspidiennes congénitales, elles ressemblent aussi beaucoup aux sténoses pulmonaires à septum interventriculaire intact. Le diagnostic est hémodynamique.

3° - Cardiopathie congénitale avec troubles fonctionnels modérés ou absents en période néo-natale.

Dans les 2 observations de BARR (obs 15 et 16), nous avons vu précédemment que les signes fonctionnels sont absents en période néo-natale. Dans ces cas, un diagnostic de communication interventriculaire a pu être évoqué, affection dont les principales caractéristiques durant cette période, peuvent ainsi se résumer :

la coloration est le plus souvent normale, les troubles fonctionnels sont modestes, réduits à une tachypnée simple, les artères périphériques sont normales, l'auscultation n'est vraiment significative (souffle systolique) que dans un tiers des cas et le foie normal deux fois sur trois. Il existe à la radiographie, une cardiomégalie avec des poumons chargés. A l'électrocardiogramme, il existe une surcharge ventriculaire droite ou biventriculaire. Il faut signaler enfin que fréquemment elle s'inscrit dans le cadre d'une Trisomie (18 ou 21).

Comme dans les deux cas de CMO de BARR (obs 15 et 16), le tableau clinique est donc peu évocateur. Il faut cependant remarquer que dans ces 2 cas de CMO, la vascularisation pulmonaire est normale ou légèrement diminuée, donc très différente de l'aspect rencontré dans la C.I.V.

B) - LE NOURRISSON

Chez le nourrisson, la CMO se manifeste par des signes fonctionnels variables. On retrouve des troubles respiratoires à type de polypnée, des infections respiratoires répétées, des épisodes de détresse respiratoire avec agitation et cris. Il existe souvent des difficultés alimentaires avec anorexie, parfois vomissements et retard pondéral. Il n'y a généralement pas de cyanose et lorsqu'elle existe, essentiellement dans les formes bi-ventriculaires, elle reste discrète. La CMO réalise aussi un tableau d'insuffisance cardiaque plus ou moins important apparaissant dès la première année de vie. A l'examen, on retrouve un souffle systolique d'intensité moyenne, généralement haut situé et perçu le long du bord gauche du sternum. Les pouls périphériques sont perçus. Radiologiquement, la cardiomégalie est constante, la vascularisation pulmonaire est le plus souvent normale. L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal, une hypertrophie ventriculaire droite, parfois une hypertrophie ventriculaire gauche ou une hypertrophie biventriculaire combinée. Un syndrome de Wolff-Parkinson-White est retrouvé dans deux cas.

Durant cette période de 10 jours à 2 ans, la CMO devra être différenciée des mêmes affections déjà envisagées durant la période néonatale mais dont l'expression clinique a pu se modifier, sauf bien entendu l'hypoplasie du coeur gauche étant donné sa rapide évolution léthale.

Ainsi, le diagnostic de C.I.V. pourra à nouveau se poser. A cette période, la symptomatologie fonctionnelle est encore généralement absente. On retrouve cependant la notion d'infections bronchiques à répétition et surtout un retard staturo-pondéral plus ou moins net. On retrouve le plus souvent à l'auscultation dans les C.I.V. moyennes, un souffle holosystolique intense, rude, maximum au niveau des 3ème et 4ème espaces inter-costaux gauches mais irradiant dans toute l'aire précordiale et même vers les vaisseaux du cou. La radiologie montre une cardiomégalie avec une participation prépondérante du ventricule gauche, et une dilatation

de l'oreillette gauche. Surtout, la vascularisation pulmonaire est très augmentée à la radioscopie, les artères pulmonaires apparaissent élargies et parfois expansives, de même que le tronc de l'artère pulmonaire souvent dilaté. A l'électrocardiogramme, il existe une hypertrophie ventriculaire gauche rarement isolée avec souvent des signes d'hypertrophie ventriculaire droite. Comme chez le nouveau-né, l'élément différentiel important sera la vascularisation pulmonaire qui est normale dans les CMO.

- Un problème diagnostique important est représenté par la C.I.V. associée à une sténose pulmonaire, encore appelée C.I.V à "poumons protégés". Les caractéristiques cliniques des C.I.V. avec sténose pulmonaire, sont assez floues. Il faut insister sur la rareté des accidents infectieux respiratoires, l'absence d'éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire qui peut être diminué ou aboli, un souffle systolique râpeux est perçu maximum au foyer pulmonaire ; il est entendu néanmoins à droite du sternum ainsi qu'aux 3ème et 4ème espaces intercostaux gauches. La radiographie indique une distension modérée de l'artère pulmonaire et surtout une vascularisation pulmonaire normale. L'électrocardiogramme montre en général des signes de surcharge ventriculaire droite systolique, parfois associés à des signes de surcharge ventriculaire gauche inconstants.

Le diagnostic avec une CMO biventriculaire est extrêmement difficile et souvent l'exploration hémodynamique seule apporte une certitude.

- L'insuffisance mitrale congénitale peut parfois être évoquée d'autant qu'il existe fréquemment dans la CMO une insuffisance mitrale fonctionnelle.

Diverses malformations sont susceptibles de réaliser une régurgitation mitrale et si l'on met à part la distension simple de l'anneau, ces lésions se répartissent en trois groupes : les fentes val-

vulaires, les anomalies des cordages et des piliers, les autres malformations comme l'aplasie ou l'hypoplasie d'une valve, les perforations valvulaires, les commissures surnuméraires.

Habituellement, l'insuffisance mitrale congénitale est sévère, précocément mal tolérée, fréquemment compliquée d'une insuffisance cardiaque. L'hypotrophie, les bronchopneumopathies sont de constatation courante. A l'examen, il existe un souffle holosystolique apexo-axillaire qui est souvent accompagné d'un frémissement apexien ; le 2ème bruit est claqué. Dans les formes moins sévères, le souffle peut être atypique ou manquer. Radiologiquement, la cardiomégalie est constante avec un débord droit très marqué, un double contour du bord droit, une auricule gauche fortement saillante. En radioscopie, l'oreillette gauche est animée d'une forte expansion systolique caractéristique. Le barytage de l'oesophage objective également cette dilatation expansive. L'arc inférieur gauche est largement arrondi et atteint souvent la paroi. La stase pulmonaire est très marquée. A l'électrocardiogramme, les anomalies de l'onde P sont évocatrices : soit P large, ample et bifide avec déviation axiale gauche, soit simplement P ample et pointu dans la plupart des dérivations. Il existe une hypertrophie ventriculaire gauche mais il n'est pas rare de noter une hypertrophie biventriculaire. L'axe de QRS n'est que rarement dévié à gauche.

Ainsi, le diagnostic aux stades clinique et para-clinique de l'insuffisance mitrale congénitale est en général facile. Il faut rappeler que le plus souvent cependant, elle se situe dans un complexe malformatif et que notamment elle est associée à la CMO dans le complexe de la valve mitrale en parachute décrit par SHONE (287).

Le diagnostic différentiel de la CMO chez le nourrisson pose aussi le diagnostic des cardiomégalies avec surcharge ventriculaire gauche.

Nous envisagerons essentiellement deux affections :

- la fibro-élastose primitive de l'endocarde
- l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche.

- La fibro-élastose primitive de l'endocarde

Le début de la maladie est en général précoce, dans les premiers mois de la vie et parfois en période néo-natale. Dans la majorité des cas, la maladie est découverte avant l'âge de 2 ans. Il existe des signes d'insuffisance cardiaque : polypnée, hépatomégalie. Des malaises, des accidents syncopaux peuvent survenir. Les sueurs profuses, l'anorexie puis l'hypotrophie sont habituelles.

L'examen clinique trouve assez souvent une déformation thoracique. Le choc de pointe est violent, étalé. L'auscultation est parfois normale mais souvent existe un souffle systolique apexien d'insuffisance mitrale.

L'examen radiographique montre une cardiomégalie souvent importante, globale ou prédominant sur les cavités gauches. La vascularisation pulmonaire est normale.

A l'électrocardiogramme, l'aspect le plus habituel est celui d'une surcharge ventriculaire gauche avec des ondes S profondes en V1 V2 et des ondes R élevées en V5 V6, dépassant 25 à 30 mm. L'onde Q est souvent fine et profonde en précordiales gauches. L'onde T est constamment négative dans les dérivations qui font face au ventricule gauche, avec parfois des anomalies du segment ST qui peut être sous-décalé. Toutefois, l'aspect peut être moins typique, surtout chez le nourrisson, avec des aspects de surcharge gauche moins prononcés, des surcharges biventriculaires, voire des anomalies isolées de la repolarisation.

Il apparaît ainsi que cliniquement, la fibro-élastose doit pouvoir se différencier de la CMO. SELLERS (277) a établi les critères de diagnostic clinique de cette affection : insuffisance cardiaque avant la deuxième année, cardiomégalie, surcharge ventriculaire gauche avec troubles de la repolarisation. En fait, seul un critère anatomique peut confirmer formellement le diagnostic et la biopsie de l'endocarde par prélèvement auriculaire à ciel ouvert, ponction ventriculaire à l'aiguille, biopsie endocavitaire à la sonde, n'est pas de pratique courante.

- Les anomalies des artères coronaires :

naissance anormale de l'artère coronaire gauche à partir du tronc de l'artère pulmonaire.

La coronaire gauche provient du tronc de l'artère pulmonaire tandis que l'artère coronaire droite provient, normalement, du sinus aortique antérieur et a un trajet et une distribution normaux. Il existe le plus souvent une insuffisance mitrale par infarctus des muscles papillaires. La fréquence de cette malformation est faible : 0,46 %
- GASUL (111) -

Cliniquement, les symptômes apparaissent généralement au cours de la première enfance. Les accès évoquant l'angor du nourrisson décrits par BLAND (30) sont rares. Classiquement, ils surviennent à l'occasion d'un repas : le nourrisson s'agite, crie, pâlit et est couvert de sueurs froides. Le plus souvent, c'est après un mois qu'apparaissent des symptômes à type de polypnée, difficultés alimentaires, retard pondéral et sueurs profuses. L'examen physique est peu évocateur avec signes d'insuffisance cardiaque de degré variable. Initialement, il n'y a pas de souffle mais au cours de l'évolution apparaît souvent un souffle d'insuffisance mitrale.

L'examen radiologique retrouve une cardiomégalie importante qui porte essentiellement sur les cavités gauches. La vascularisation pulmonaire est normale avec parfois cependant des signes de stase veineuse.

L'électrocardiogramme montre classiquement un aspect de nécrose antéro-latérale avec des ondes q profondes en D1, AVL et en précordiales gauches. Il existe en outre une hypertrophie ventriculaire gauche qui, dans quelques cas, représente le seul signe électrocardiographique.

La CMO peut parfois être confondue avec cette affection, rare il est vrai. Ainsi, dans l'observation de SHAND, on retrouve comme premières manifestations, des accès de cris avec pâleur évoquant l'angor du nourrisson. Par ailleurs, les autres symptômes plus banaux peuvent être retrouvés dans les deux affections. L'électrocardiogramme est généralement différent avec des signes localisés au territoire antéro-latéral dans l'anomalie de naissance de la coronaire gauche mais l'on sait qu'ils peuvent se limiter à une banale hypertrophie ventriculaire gauche. Le plus souvent cependant, le diagnostic clinique n'est pas difficile mais il est plus malaisé lorsque les signes électriques sont atypiques ; et l'on devra avoir recours à l'étude hémodynamique, cathétérisme, angiocardiographie et aussi aortographie procédé de choix dans ce cas.

Nous avons envisagé chez le nouveau-né, les obstructions gauches et notamment la coarctation aortique qui pose, chez le nourrisson, les mêmes problèmes diagnostiques. Mais l'on doit reprendre dans son ensemble, le diagnostic clinique des malformations sténosantes du ventricule gauche qui sont regroupées, par les auteurs anglo-saxons, sous le terme d'obstacle à la sortie du ventricule gauche. Il comprend les rétrécissements orificiels mais aussi les obstacles juxta-orificiels et ventriculaire gauche. Outre la CMO, on décrit trois grandes formes anatomo-cliniques :

- les sténoses valvulaires
- les sténoses supra-valvulaires
- les sténoses sous-valvulaires en diaphragme fibreux

Rappelons aussi l'hypoplasie du coeur gauche déjà étudiée précédemment et d'autres aspects plus rares qui seront simplement cités : l'hypoplasie isolée de l'anneau aortique et les sténoses orificielles de la fibro-élastose de l'endocarde.

Les quatre grands types d'obstacle à la sortie du ventricule gauche ont en commun des symptômes que l'on rapportait autrefois à la seule sténose orificielle. Ils ont aussi des symptômes différentiels qui permettent dès le stade clinique et para clinique, de soupçonner le siège de l'obstruction. Nous les étudierons ici et n'aborderons que dans le prochain chapitre le problème du diagnostic angiocardiographique.

- Sténose valvulaire aortique

Elle représente 2/3 des cas environs, sa prédominance masculine est nette.

Les signes fonctionnels sont très variables avec l'âge. L'insuffisance cardiaque est la traduction clinique la plus fréquente dans la forme grave du nourrisson. Mais souvent, la latence fonctionnelle est à peu près complète et seul le souffle permet la découverte de l'affection.

Le souffle systolique d'éjection est rude et intense avec un maximum latéro-sternal droit ou médio-sternal au niveau du deuxième espace inter-costal. Chez le nourrisson, le maximum peut être latéro-sternal gauche. Les irradiations se font vers les vaisseaux du cou et le dos mais aussi vers l'apex. Ce souffle s'accompagne presque toujours d'un frémissement perçu à la fourchette sternale et au cou. La perception à l'apex d'un "click" protosystolique d'éjection est très caractéristique de la sténose valvulaire et manque rarement chez le jeune enfant. Un discret souffle proto-diastolique latéro-sternal est perçu dans 20 à 30 % des cas.

A la radiologie, la cardiomégalie est fréquente et importante chez le nourrisson avec allongement et arrondissement de l'arc inférieur gauche. La dilatation post-sténotique de l'aorte ascendante s'observe souvent chez le grand enfant, plus rarement chez le nourrisson.

L'électrocardiogramme montre classiquement des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche systolique. Des troubles de la repolarisation sont retrouvés dans la forme grave du nourrisson. Mais il faut savoir que le tracé reste normal dans au moins 25 % des cas.

- La sténose aortique supra-valvulaire

Elle représente 10 % des sténoses aortiques. Il n'y a pas de prédominance de sexe.

Les signes fonctionnels sont généralement absents et c'est la découverte d'un souffle systolique qui représente le premier signe. Mais plusieurs éléments doivent faire évoquer le diagnostic de sténose aortique supra-valvulaire.

Le syndrome morphologique : les traits sont grossiers, le front est large et bombé. Il existe un certain degré d'hypertélorisme et le nez est épaté. L'épicanthus, l'inclinaison antimongoloïde des yeux et le strabisme sont plus rares. Le plus caractéristique est l'aspect atone du visage avec des joues grosses et tombantes, des lèvres charnues, la lèvre inférieure est éversée au dessus d'un menton hypoplasique. L'aspect de profil est donc très évocateur. On note aussi des oreilles implantées bas, grossièrement ourlées et des anomalies dentaires constantes et variées.

Il existe une débilité mentale de degré variable, le Q.I. variant entre 40 et 80.

Le syndrome cardio-vasculaire : le souffle systolique de base est d'intensité variable. Le siège maximum est haut situé, au premier espace intercostal droit. L'irradiation maximale se fait dans les vaisseaux du cou, à droite. Le second bruit est claqué et le "click" protosystolique manque. L'inégalité des pouls aux membres supérieurs et la différence des tensions humérales sont de bons signes de sténose supra-valvulaire.

La radiologie est peu caractéristique avec absence de dilatation de l'aorte ascendante, pédicule étroit, absence de bouton aortique.

L'électrocardiogramme est souvent normal et ne montre des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche que dans les sténoses serrées.

- La sténose aortique sous-valvulaire en diaphragme fibreux

Elle représente 10 à 20 % des sténoses aortiques.

Son expression clinique est très voisine de celle de la sténose valvulaire. Quelques nuances permettent de la caractériser.

Le maximum du souffle est plus souvent à gauche du sternum. Il n'y a pas de click protosystolique, le souffle diastolique est plus fréquent. A la radiographie, la dilatation post-sténotique de l'aorte est absente ou moins nette.

Ainsi, chez le nouveau-né, comme chez le nourrisson, les signes cliniques et para-cliniques permettent une approche de diagnostic. Nous savons que le diagnostic de CMO ne peut se faire qu'à la faveur des investigations complémentaires : cathétérisme et angiocardiographie. C'est à ce stade que la CMO devra être différenciée d'autres affections que nous allons étudier dans le chapître suivant qui représente l'étape hémodynamique du diagnostic.

II - DIAGNOSTIC HEMODYNAMIQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIQUE

Nous envisagerons successivement :

- les sténoses aortiques valvulaires congénitales
- les sténoses aortiques sous valvulaires congénitales
- les anomalies de la valve mitrale
- les anomalies cardiaques complexes

A) - LES STENOSES AORTIQUES VALVULAIRES CONGENITALES

Le diagnostic différentiel s'appuyant sur les données hémodynamiques, devrait théoriquement être facile. En effet, dans la CMO, la morphologie des courbes ventriculaires et aortiques sont particulières et la courbe de retrait de la pointe du ventricule gauche à l'aorte montre un gradient intra-ventriculaire progressif caractéristique. En pratique, nous savons que chez le nouveau-né, et le nourrisson, les courbes sont souvent amorties et l'on ne retrouve pas les aspects caractéristiques décrits chez l'adulte d'une part ; d'autre part, la courbe de retrait ventricule gauche-aorte n'est pas toujours obtenue, le ventricule gauche étant fréquemment atteint au cours du cathétérisme droit à partir de l'oreillette gauche. Aussi, c'est l'angiocardiographie qui permettra de situer la sténose.

En cas de sténose aortique valvulaire, il existe des signes directs et des signes indirects. Les signes directs sont l'image en dôme valvulaire et l'image de jet.

L'image en dôme valvulaire peut s'observer lors de la ventriculographie gauche et de l'aortographie de face et de profil. Mais elle peut également se rencontrer dans une bicuspidie aortique non sté-

nosante. Il faut savoir qu'une ouverture valvulaire incomplète peut aussi être responsable d'une ébauche de dôme ou d'une image "en accent circonflexe" fréquemment observée dans la sténose sous valvulaire - LUNDQUIST (202) -

L'image de jet valvulaire correspond à un aspect triangulaire dont le sommet se situe au faîte du dôme valvulaire et la base au niveau de la convexité aortique. Ce jet est inconstant lorsque les valves sont peu mobiles - EPSTEIN (91) -

Le signe indirect essentiel est la dilatation post-sténotique de l'aorte ascendante.

B) - LES STENOSES AORTIQUES SOUS VALVULAIRES CONGENITALES

L'étude hémodynamique dans les CMO comme dans les sténoses aortiques sous valvulaires peut mettre en évidence un gradient de pression intra-ventriculaire gauche. Théoriquement, la morphologie des courbes ventriculaires et aortiques dans la CMO est particulière. En fait, nous avons déjà vu que ces particularités ne sont pas souvent retrouvées chez le nourrisson. Le test à l'Isuprel qui permettrait de mieux caractériser la CMO est peu employé chez le nourrisson déjà tachycardique.

L'angiocardiographie peut poser des problèmes diagnostiques difficiles, variables selon le type anatomique de la sténose sous-valvulaire. D'après DEUTSCH (73), on en distingue 4 types :

1° - Le type I de DEUTSCH avec sténose sous-valvulaire en diaphragme membraneux. Les signes angiographiques sont représentés par :

- le diaphragme membraneux
- la poche sous-valvulaire
- le jet sous valvulaire de LUNDQUIST (202)
- le jet de membrane

- le diaphragme membraneux est habituellement très fin et siège entre 1 et 20 mm du plancher valvulaire aortique. Il est bien vu en diastole et s'il n'est pas très visible, il faut rechercher une petite encoche d'un bord de la chambre de chasse.

- la poche sous-valvulaire, à limites externes convexes, est située entre les valves aortiques et le diaphragme et individualisée sur les ventriculographies de face réalisant une image rectangulaire dont la hauteur varie habituellement entre 1 et 10 mm.

- le jet sous-valvulaire de LUNDQUIST (202) se voit dans l'aorte ascendante, sous forme d'une image linéaire ou triangulaire et se distingue du jet valvulaire car il est excentré et qu'il n'existe pas de dôme valvulaire.

- le jet de membrane n'est visible que s'il existe une insuffisance aortique. Il est le jet de régurgitation formé par la sténose sous-valvulaire et observé dans le ventricule gauche au cours de la diastole à partir d'une aortographie sus-sigmoïdienne ou d'une injection directe dans la poche sous-sigmoïdienne.

2° - Le type II de DEUTSCH ou sténose sous-valvulaire en anneau fibreux se différencie du type I par une bande claire transversale au niveau de la chambre de chasse de 2 à 3 mm d'épaisseur habituellement située à au moins 20 mm du plancher valvulaire. La poche sous-valvulaire est mieux visible que dans le type I surtout en diastole.

C'est ce type II qui pose le plus de problèmes diagnostiques avec la CMO. D'une part, l'image de la bande fibreuse annulaire peut être confondue avec l'image de bande claire radiotransparente que l'on peut observer dans la CMO. D'autre part,

sur l'angiographie du ventricule gauche de profil, le diagnostic de sténose sous valvulaire de type II peut se poser avec l'image de cône renversé observée dans les myocardiopathies obstructives.

Le diagnostic différentiel sera possible par l'étude des angiographies de face et de profil dans le ventricule gauche, et surtout comme le souligne très justement DEUTSCH (73), par une aortographie ou une cinéaortographie qui permet d'opacifier une petite chambre sous valvulaire à la faveur de l'insuffisance aortique habituelle dans les sténoses sous valvulaires, ou encore par injection directe dans la poche selon la technique décrite par SCHAFFER (275). Cette chambre sous-valvulaire n'est pas opacifiée dans les myocardiopathies obstructives, qui ne s'accompagnent pas d'une insuffisance aortique d'une part ; d'autre part, même s'il existe une insuffisance aortique, le reflux diastolique ne réalise pas d'image de jet de membrane et n'opacifie pas de poche sous valvulaire dans les CMO.

3° - Le type III de DEUTSCH correspond à une sténose fibro-musculaire non annulaire. Il se traduit par une atteinte plus diffuse et irrégulière de la région sous valvulaire avec des défauts de remplissage marginaux et irréguliers et plusieurs petites poches sous valvulaires. Le diagnostic différentiel est complexe car il n'y a pas d'image nette bien délimitée et peut se poser avec certains aspects de cardiomyopathies hypertrophiques, obstructives ou non où il existe des images non homogènes de mauvais remplissage du ventricule gauche.

4° - Le type IV de DEUTSCH ou sténose sous valvulaire tunnellaire est la moins fréquente des quatre types anatomiques. Elle réalise un rétrécissement plus ou moins serré pouvant donner un chenal central ou excentrique, à contours réguliers ou non, visibles en diastole et en systole.

1

2

3

4

Schéma des 4 types de sténoses sous-valvulaires (d'après DEUTSCH)

C) - LES ANOMALIES DE LA VALVE MITRALE

1° - Les anomalies d'insertion de la grande valve mitrale

Elles réalisent une obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche. Deux observations sont rapportées par BJORK (28) et LILLEHEI (198).

2° - Les anomalies d'insertion des cordages de la mitrale

Dans cette malformation, la grande valve de la mitrale est fendue avec insertion des cordages sur les deux bords de la mitrale et sur le septum interventriculaire. Les cordages vont empêcher la fermeture normale de la mitrale pendant la systole et réaliser ainsi une sténose de la chambre de chasse du ventricule gauche. Une observation de EDWARDS (82) et trois de SELLERS (278) rapportent cette anomalie. BILLING (25) décrit un cas associant sténose mitrale, insuffisance mitrale, sténose sous-valvulaire aortique et sous valvulaire pulmonaire, réalisée par une hypertrophie du septum associée à une atrophie des cordages avec une hypertrophie des muscles papillaires.

3° - Tissu mitral anormal

Quatre observations publiées par MAC LEAN (208), LEVY (194), SELLERS (278) et ROSENSWEIG (267) rapportent l'existence de petits diverticules insérés sur la grande valve mitrale, se remplissant à chaque systole et réalisant ainsi une obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche.

D) - ANOMALIES CARDIAQUES COMPLEXES

Certaines cardiopathies complexes s'accompagnent d'un gradient sous-aortique ou d'anomalies angiocardiographiques qui peuvent faire croire, à tort, à une cardiomyopathie obstructive associée.

1° - Canal atrio-ventriculaire et sténose aortique sous-valvulaire

Quatre cas anatomiques avec sténose aortique sous-valvulaire sur 25 cas de canal atri-oventriculaire complet, sont rapportés par SELLERS (278); EDWARDS (82) publie une observation identique et NORMAND (240) rapporte deux sténoses sous valvulaires aortiques associées à un canal atrio-ventriculaire incomplet. Les observations de FERENCZ (97) et LEVY (192) comportent une communication entre le ventricule gauche et l'oreillette droite associée à un canal sous aortique rétréci en systole et en diastole. La sténose sous valvulaire est réalisée par un tissu fibreux situé 5 à 10 mm des valves. Dans le cas de LEVY (192), en plus de l'image angiographique classique en col de cygne du canal atrio-ventriculaire complet, existe une image de diaphragme sous valvulaire.

2° - Transposition des gros vaisseaux et sténose sous-valvulaire créant un obstacle à l'éjection du ventricule gauche

Sur une étude de 149 cas par SHAHER (283) en retrouve 23 présentant un obstacle à l'éjection du ventricule gauche, donc dans cette malformation, vers l'artère pulmonaire. Cet obstacle à l'éjection peut être dû à une sténose valvulaire mais aussi à une sténose sous-valvulaire. SHAHER (283) en décrit trois types :

- une sténose à type de tunnel étroit délimité par un tissu fibro-élastique épais,
- une sténose faite d'un anneau fibreux sous valvulaire situé immédiatement sous les valves pulmonaires,
- une sténose produite par une saillie du septum dans la cavité ventriculaire gauche.

3° - Transposition corrigée des gros vaisseaux et sténose aortique sous-valvulaire

Observations recueillies par EDWARDS (82) et par NADAS (232) qui rapportent trois cas complexes associant transposition corrigée, sténose aortique sous valvulaire, sténose pulmonaire et dans un cas CIA et CIV. La sténose sous valvulaire est réalisée ici par des bandelettes musculaires anormales sous-valvulaires qui sont les homologues des bandelettes anormales du ventricule droit.

4°- Ventricule droit à double issue et sténose infundibulaire de l'aorte

Le ventricule droit donne naissance à l'artère pulmonaire et à l'aorte. Les valvules de ces deux vaisseaux se trouvent dans la plupart des cas à peu près dans les mêmes plans horizontal et transversal, donc côte à côte, l'aorte étant située à droite de l'artère pulmonaire. Au dessous des valves sigmoïdes, une structure musculeuse double (crista supra-ventricularis) forme un infundibulum aussi bien sous l'aorte que sous l'artère pulmonaire. Le ventricule gauche n'a qu'une seule issue, la communication inter-ventriculaire le plus souvent située en arrière sous la crista supra-ventriculaire. Cette CIV se trouve aussi au dessous de l'infundibulum sous aortique et lors d'un cathétérisme, on pourra objectiver un gradient ventricule gauche-aorte. Une sténose infundibulaire de l'aorte a été ainsi décrite dans deux observations rapportées par BECU (18) et par VASQUEZ (318).

I I I - Dans cette dernière partie du diagnostic, nous nous proposons d'étudier les syndromes obstructifs de la chambre de chasse du ventricule gauche rencontrés dans la glycogénose myocardique ou dus à une tumeur intra-cardiaque, et devant donc être différenciés de la cardio-myopathie obstructive.

A) - OBSTRUCTION DE LA CHAMBRE DE CHASSE DU VENTRICULE GAUCHE ET GLYCOGENOSE MYOCARDIQUE

La maladie de POMPE ou glycogénose de type II est une thésaurismose glycogénique généralisée avec accumulation de glycogène dans les cellules du myocarde, des muscles squelettiques, du foie. C'est la seule forme de glycogène touchant de façon massive le muscle cardiaque.

HERS en 1963, a montré qu'il s'agissait d'un déficit congénital en 1-4 glucosidase (maltase acide) qui est normalement produite dans les lysosomes cellulaires et est chargée de commencer la dégradation du glycogène intra-cellulaire. C'est donc une maladie lysosomiale.

L'anatomie pathologique montre un coeur très augmenté de volume avec des parois épaissies et des cavités dilatées. Il existe fréquemment une fibro-élastose de l'endocarde. L'examen histologique montre des fibres myocardiques très altérées : la striation a disparu, il existe une dégénérescence vacuolaire et une dégénérescence granuleuse basophile. Les vacuoles sont formées de glycogène, comme le prouvent les colorations par le carmin de BEST et le P.A.S. En microscopie électronique, ces vacuoles qui peuvent être de grande taille, sont limitées par une membrane et correspondraient aux lysosomes hypertrophiés et bourrés de glycogène. Cet aspect de surcharge glycogénique est également présent dans les

muscles squelettiques et le foie. Les études histochimiques montrent qu'il s'agit d'un glycogène normal et que le taux de polyssacharide est très élevé dans les tissus, de 10 à 15 % du poids frais au lieu de 1 à 2 % normalement dans les muscles et 0,5 % dans le myocarde.

La maladie est très rare. La tare est récessive, à transmission autosomique. Des cas d'apparence sporadique ont été décrits. A l'examen, il est fréquent de rencontrer un épicanthus, dans 50 % des cas environ. La macroglossie se voit avec la même fréquence. L'hypotonie musculaire est un des signes majeurs de la maladie, elle est généralisée et s'accompagne d'une gesticulation pauvre. Le foie est augmenté de volume de façon modérée, même en dehors de toute insuffisance cardiaque.

Quatre observations de nourrisson présentant une glycogénose avec sténose de la chambre de chasse ventriculaire, sont rapportées par EHLERS (83), HOHN (157), BARDIER (12) et BUSOG SAMBAT (51). Dans les quatre cas, existe une insuffisance cardiaque. A l'auscultation, un souffle systolique de siège variable mais dans deux cas haut situé. Radiologiquement, le coeur est augmenté de volume, de façon globale. A l'électrocardiogramme, il existe des signes de surcharge ventriculaire gauche habituels dans la glycogénose. Dans l'observation de BARDIER (12), on rapporte en outre des ondes Q profondes en D1 D2 D3 aVF et de V3 à V6, et dans le cas de EHLERS (83) un PR court et une onde delta évoquant un syndrome de W.P.W.

Le diagnostic de glycogénose repose sur la biopsie musculaire avec une étude histologique et histochimique. Il est possible de doser la maltase acide leucocytaire dans le sang périphérique. Les tests dynamiques de la régulation glycémique sont normaux.

C'est en fait uniquement l'étude hémodynamique et angiocardiographique qui permettra la découverte de la sténose de la chambre de chasse.

Il semble ainsi que si l'on considère la rareté de l'affection, une sténose de la chambre de chasse ventriculaire gauche est fréquemment rencontrée dans la maladie de POMPE. En considérant tous les cas de la littérature (nourrisson et enfant) HOHN (157) estime que la moitié des maladies de POMPE ont une hypertrophie septale suffisante pour donner une sténose de la chambre de chasse ventriculaire gauche ou de l'infundibulum du ventricule droit.

B) - TUMEUR INTRA-CARDIAQUE REALISANT UNE OBSTRUCTION DE LA CHAMBRE DE CHASSE DU VENTRICULE GAUCHE

1° - Rhabdomyome : tumeur congénitale dans la moitié des cas, il s'agit d'enfants atteints de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE, les signes neurologiques et dermatologiques de la maladie n'étant évidents qu'à partir de la seconde enfance ; les antécédents familiaux sont par contre des éléments essentiels au diagnostic.

Le plus souvent, il ne s'agit pas d'un nodule tumoral solitaire mais d'une rhabdomyomatose à nodules multiples, les uns intra-myocardiques, les autres polypoïdes intra-cavitaires. La localisation au septum inter-ventriculaire est fréquente.

. KUEHL (180) rapporte un cas de localisations multiples de rhabdomyome réalisant une obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche, ainsi qu'une sténose pulmonaire peu serrée chez un nouveau-né.

. SHAHER (282) publie un cas de rhabdomyome sous valvulaire aortique dont le diagnostic a été confirmé par l'angiographie (image lacunaire, arrondie sous valvulaire) et opéré avec un bon résultat chirurgical à l'âge d'un an.

. PERNOT -thèse JP MERLIN (215)- rapporte le cas d'un syndrome obstructif bi-ventriculaire consécutif à une rhabdomyomatose myocardique chez un nouveau-né dont la famille présente des antécédents de sclérose tubéreuse de BOURNEVILLE.

2° - D'autres tumeurs sont susceptibles de créer un obstacle à l'éjection du ventricule gauche.

MAC CUE (205) rapporte un cas de fibrome de la paroi de la chambre de chasse du ventricule gauche chez un enfant de 18 mois vérifié anatomiquement.

ETIOPATHOGENIE, NOSOLOGIE, GENETIQUE

Depuis son individualisation, la nature congénitale de la cardiomyopathie obstructive a été très discutée.

Elle est actuellement confirmée formellement par son existence chez le nouveau-né et le nourrisson, et aussi par son caractère fréquemment familial. Son association avec d'autres cardiopathies congénitales, sans représenter un argument aussi décisif, peut néanmoins témoigner d'un mode particulier de réactivité du myocarde.

Mais dans certains cas, la cardiomyopathie obstructive peut aussi apparaître secondaire à un trouble hémodynamique, un obstacle en aval notamment.

I - ETIOPATHOGENIE

Plusieurs hypothèses ont été émises.

I - Hypothèse de l'anomalie embryologique :

FROMENT (109) discute une possible anomalie d'involution du bulbus cordis. Ce dernier, qui s'incorpore au ventricule primitif, est destiné à constituer l'infundibulum pulmonaire et voit sa partie

gauche s'atrophier. Si cette involution est insuffisante, la constitution d'une sténose sous valvulaire musculaire apparaît possible. Cette hypothèse n'apparaît pas satisfaisante et en particulier elle n'explique pas l'hypertrophie ventriculaire diffuse.

II - Théorie de l'activation anormale, trouble de l'électrogénèse myocardique.

Pour ROBB (263) "le muscle bulbo-spiral profond se contractant précocément, produirait un rétrécissement de l'orifice aortique qui serait alors l'équivalent d'une sténose".

LAQUET (182) pense qu'il y a effectivement une contraction prématurée du muscle bulbo-spiral et constate que la région postéro-basale du ventricule gauche est activée plus tôt que normalement. Cet auteur évoque la possibilité d'un rameau anormal, issu de la branche gauche du faisceau de His, d'où l'idée de créer un bloc de branche gauche lors du traitement chirurgical. Ce trouble de l'électrogénèse myocardique pourrait aussi se retrouver dans le syndrome de Wolff-Parkinson-White créant un asynchronisme entre les contractions de la pointe et de la région sous-valvulaire.

HASTREITER (150) pense que le Wolff-Parkinson-White pourrait représenter le lien entre les différentes lésions qui créent une sténose aortique sous valvulaire, lésions acquises pendant la vie intra-utérine ou post-natale résultant d'une dégénérescence des fibres de conduction. En fait, cette hypothèse qui fait intervenir un trouble purement électrique à l'origine d'une hypertrophie localisée est à rejeter, ne pouvant expliquer la myocardiopathie obstructive dans son ensemble.

III - Théorie infectieuse (virale)

On a pu évoquer la possibilité d'une atteinte virale dans certains cas de cardiomyopathie.

Nous avons vu que les modifications histologiques peuvent rappeler étroitement celles décrites par BOIKAN (34) dans les cas guéris de myocardite idiopathique.

Il est en fait difficile d'envisager comme seul élément responsable une infection virale. De plus, cette théorie ne peut expliquer, en particulier, les formes familiales. Par contre, nous verrons dans notre étude génétique que la plupart des cardiopathies congénitales sont dues à l'interaction d'une prédisposition génétique et de facteurs péristatiques ou d'environnement. L'atteinte virale pourrait ainsi se comprendre non pas isolément mais en tant que facteur d'environnement, en particulier dans le cadre des embryopathies d'origine virale - OVERALL (243).

IV - Hypothèse hémodynamique

Pour BRAUNWALD (41), la cardiomyopathie obstructive peut apparaître comme le résultat d'une réaction anormale du ventricule gauche à l'augmentation des pressions intracavitaires.

A côté de la forme isolée, primitive, la cardiomyopathie obstructive peut, en effet, apparaître secondaire à un trouble hémodynamique, un obstacle en aval : sténose aortique valvulaire ou sous-valvulaire en diaphragme. Cette forme n'est pas retrouvée formellement dans nos observations concernant le nourrisson mais la fréquence des CMO dans les sténoses aortiques congénitales a été soulignée par de nombreux auteurs chez des enfants plus âgés et aussi chez l'adulte. Pour PARKER (245), dix pour cent des sténoses aortiques congénitales s'accompagnent d'une CMO. FISHER (98), sur 45 cas de sténoses congénitales opérées valvulaires, sous valvulaires et supra-valvulaires, remarque six myocardiopathies obstructives hypertrophiques associées, vérifiées par des cathétérismes post-opératoires itératifs qui permettent de conclure à la résolution complète de la myocardiopathie dans 3 cas, et à la

résolution incomplète dans les 3 autres cas. DAVIES (68) rapporte 3 cas de sténose valvulaire associée associée à des MCO du ventricule gauche : une sténose valvulaire importante, une sténose valvulaire calcifiée opérée avec une CMO apparaissant sous Isuprel, cinq ans après l'intervention alors que le résultat initial était bon, un troisième cas de sténose valvulaire modérée avec par contre un gradient intra-ventriculaire important de CMO.

REIS (261) publie le bilan pré et post-opératoire de 33 sténoses sous valvulaires opérées, présentant 7 myocardiopathies hypertrophiques obstructives associées. Cette sténose musculaire hypertrophique persiste après le traitement chirurgical mais semble ensuite s'atténuer progressivement.

MORGAN (220) rapporte l'observation d'une petite sténose valvulaire avec un gradient de 25 mmHg mais associée à une CMO responsable d'un gradient intra-ventriculaire de 80 mmHg.

SHARIATZADEH (285) observe 5 cas de CMO du ventricule gauche associés à une série de 20 cas de sténose sous-valvulaire opérée.

BLOCK (32) rapporte 3 cas de sténose sous-valvulaire avec une CMO du ventricule gauche, dont une myocardiopathie obstructive retrouvée six ans après une intervention estimée satisfaisante.

GENGLER (114) observe sur une série de 57 sténoses aortiques valvulaires congénitales, 4 CMO et 2 aspects angiographiques de myocardiopathie hypertrophique mais non obstructive à l'état basal. Dans sa thèse, sur 22 sténoses sous valvulaires congénitales, il retrouve 6 myocardiopathies hypertrophiques et obstructives bi-ventriculaires, 2 myocardiopathies hypertrophiques et obstructives du ventricule gauche et 4 aspects angiographiques de myocardiopathies hypertrophiques non obstructive à l'état basal.

Ainsi, la CMO apparaît secondaire dans un certain nombre d'observations, comme celles de FISHER (98) et de REIS (261) où elle régresse après un traitement chirurgical efficace de la sténose aortique.

Mais la CMO peut aussi apparaître simplement associée à une sténose aortique congénitale, notamment lorsque la sténose est modérée ou lorsque la CMO se révèle tardivement après une résection chirurgicale de la sténose aortique comme dans les cas de DAVIES (68) et BLOCK (32).

Si l'hypothèse hémodynamique semble pouvoir expliquer certaines formes secondaires, elle ne peut rendre compte des formes isolées, primitives de cardiomoypathie obstructive.

V - Théorie métabolique

L'hypertrophie myocardique apparaît le plus souvent primitive. Il semble que l'hypertrophie constituée in utéro, apparaisse le plus souvent de façon progressive sous une forme fonctionnelle et hypertonique avant d'être organique et hyperplasique - PERNOT (255) -

Dans cette hypothèse, elle serait en rapport avec une hyperactivité du sympathique, qu'il s'agisse d'une augmentation ou d'une exaltation des béta-récepteurs ou d'une augmentation des catécholamines intra-myocardiques. L'argument le plus intéressant est certainement celui fourni par l'histologie et l'histochimie qui montrent une prolifération des filets sympathiques après coloration spéciale, ainsi qu'une augmentation des substances fluorescentes intra-myocardiques, les catécholamines. PEARSE qui a fait le premier cette constatation n'hésite pas à parler de sympathose myocardique.

Ainsi, qu'elle soit primitive, ou apparaisse secondaire à un trouble hémodynamique, la cardiomyopathie obstructive paraît liée à un mode particulier de réactivité du myocarde. Le métabolisme du coeur dans la sténose musculaire du ventricule gauche est différent de celui du coeur normal ou d'autres cardiopathies - PEARSE (246), STERBA (304) -

Ce fait plaide en faveur de la conception qu'il s'agit de l'atteinte globale et originale du myocarde. L'anomalie pourrait porter sur une erreur congénitale du métabolisme intra-myocardique des substances adrénergiques.

II - N O S O L O G I E

A) - CARDIOMYOPATHIE OBSTRUCTIVE ET CARDIOMYOPATHIES RENCONTREES AU COURS DE MALADIES HEREDITAIRES

Le caractère commun de ces cardiomyopathies est l'hypertrophie, l'aspect obstructif ou non apparaît secondaire. Dans ces affections, on peut rencontrer à la fois des cardiomyopathies hypertrophiques obstructives et des formes hypertrophiques non obstructives.

1° - Dégénérescence spino-cérébelleuse et CMO

Dans ces affections, les altérations cardiaques concernent l'ensemble de la musculature cardiaque. C'est dans la maladie de FRIEDREICH que ces manifestations sont les plus fréquentes. Cliniquement, les signes cardiaques sont généralement discrets et suivent l'apparition des manifestations neurologiques. La cardiomégalie est nette une fois sur deux. Les signes électriques sont les plus précoces et les plus fréquents, parfois isolés pendant plusieurs années et peuvent intéresser toutes les phases de l'électrogénèse. Du point de vue anatomique, il existe une hypertrophie et une dégénérescence des fibres musculaires avec fibrose extensive intrafasciculaire et infiltration cellulaire de type inflammatoire. Lorsque l'atteinte cardiaque détermine une obstruction de la chambre de chasse, gauche, droite ou même bi-

ventriculaire, l'affection est alors beaucoup plus mal tolérée.

Les études hémodynamiques faites par THOREN (315) et surtout par SOULIE (301) ont confirmé l'existence de ces formes obstructives. PERNOT (249) rapporte de même des observations d'enfants atteints de maladie de FRIEDREICH, l'aspect clinique étant identique à celui des CMO et l'hémodynamique apportant la preuve de l'obstruction intra-ventriculaire. Dans la maladie de FRIEDREICH à transmission généralement autosomique dominante, le trouble enzymatique génétique en cause est encore hypothétique.

La maladie de REFSUM est également une hérédo-dégénérescence nerveuse. L'atteinte cardiaque ressemble à celle de la maladie de FRIEDREICH et peut aussi prendre un caractère obstructif comme le rapporte GORDON (128). Dans la maladie de REFSUM qui se transmet selon le mode autosomique récessif, le blocage enzymatique en cause est connu et il y a accumulation dans les tissues d'un métabolite, un acide gras, l'acide phytamique.

2° - Cardiomyopathie obstructive et lentiginose profuse - Les syndromes cardio-cutanés génétiques

La réunion d'une cardiopathie et d'une atteinte cutanée n'est pas fortuite et il existe un véritable syndrome cardio-cutané auquel peuvent d'ailleurs s'intégrer d'autres anomalies squelettiques, congénitales, sensorielles et neurologiques - PERNOT (254) -

Qu'il s'agisse du syndrome "taches café au lait - sténose pulmonaire", du syndrome "lentiginose profuse - trouble de conduction" ou de "lentiginose profuse - cardiomyopathie obstructive", il semble qu'ils ne constituent que les aspects

incomplets d'une génopathie plus diffuse, dont la description complète a été donnée par GORLIN (129) sous le nom de syndrome "LEOPARD". Il existe d'ailleurs des formes de passage entre eux.

Dans 5 cas publiés par KRAUNZ (177), MOYNAHAN (226), PERNOT (253), SOMERVILLE (297), la cardiopathie associée à la lentiginose est une myocardiopathie obstructive bi-ventriculaire vérifiée par cathétérismes droits et gauches. SOMERVILLE (297) évoque la possibilité d'un trouble biochimique unique lié à un blocage enzymatique d'origine génétique. L'anomalie porterait à la fois sur le métabolisme des substances adrénergiques ou catécholamines et sur celui de la mélanine substance chimiquement voisine des catécholamines.

L'atteinte myocardique propre à ces syndromes se rapproche des myocardiopathies des hérédo-dégénérescences neuronales, affections dont les rapports avec les phacomatoses ont déjà été signalés : KISSEL, DUREUX et SCHMITT (176). Dans les deux cas, il s'agit de géno-neuro-ectomésodermoses.

Dans ces maladies génétiques connues, il faut remarquer que la cardiomyopathie se présente essentiellement comme un processus par essence évolutif à partir d'une hérédodystrophie.

3° - Cardiomyopathie obstructive et abérrations gonosomiques

Nous avons déjà étudié, à propos de deux observations chez le nourrisson, l'association d'un syndrome d'ULLRICH-TURNER et d'une CMO. Si les malformations cardiaques sont bien connues au cours de ce syndrome, la CMO n'est rapportée que dans 14 cas.

GERBAUX (119), récemment, rapporte un cas de CMO associée à un syndrome d'ULLRICH-TURNER et à une maladie de VON RECKLINGHAUSEN qui se rapproche ainsi des problèmes des syndromes cardio-cutanés génétiques étudiés précédemment.

4° - Cardiomyopathie obstructive et cardiopathies idiopathiques familiales

EVANS (93) en 1949, désigne par cardiomégalie familiale une entité anatomo-clinique définie par un gros coeur primitif avec altération électrocardiographique, l'atteinte de plusieurs membre d'une même famille, et la fréquente survenue de morts subites. Plusieurs observations ont permis de mieux connaître le cadre de la maladie et ont amené leurs auteurs à proposer d'autres appellations. BATTERSBY et GLENNER, 1961, (15) parlent de myocardiopathie familiale. Plus récemment, RYWLIN, 1969, (274) propose le terme de cardiopathie familiale idiopathique pour regrouper les cardiomégalies familiales et les myocardiopathies obstructives.

Les faits relevés dans la littérature paraissent en faveur d'une conception unitaire selon laquelle le type obstructif et le type non obstructif de l'affection représentent des expressions phénotypiques différentes d'une seule et même anomalie génétique. Dans une même famille, NASSER et coll. (233) ont observé effectivement, les deux aspects obstructif et non obstructif, ce qui tend à illustrer la notion de l'unicité des myocardiopathies.

I I I - CARDIOMYOPATHIE OBSTRUCTIVE ET GENETIQUE

L'incidence familiale est reconnue dans 30 à 50 % des cas par GILLILAND, 1968, (120) ; elle est de 32 % dans la série de FRANK et BRAUNWALD (104), de 22 % dans celle de GERBAUX, PENTHER et GILLET, 1970,(118), de 29 % à 43 % dans celle de EMANUEL, 1971, (88).

La prédominance masculine est nette dans les formes non familiales : 78 % de sexe masculin pour BRAUNWALD, 1964, (41), 60 % pour EMANUEL, 1971, (88). Dans les formes familiales, les deux sexes semblent également atteints : BRAUNWALD, 1964 (41), NASSER, 1967, (233). WALLOOPPILLAI, 1973, (325) dans une étude de 15 familles à Ceylan, retrouve même dans les formes familiales, une prédominance masculine.

Dans notre étude chez le nourrisson, le sexe est précisé dans 24 sur 31 cas. Sur ces 24 cas, il existe une forme familiale confirmée (obs 13), l'enfant est de sexe masculin. Dans les 23 autres cas, nous retrouvons 14 nourrissons de sexe masculin et 9 de sexe féminin.

Nous rappellerons qu'il n'apparaît pas de différence essentielle, d'après les différentes études de la littérature, parmi les cardiomyopathies hypertrophiques familiales entre la forme obstructive et la forme non obstructive. L'une et l'autre représentant des expressions phénotypiques différentes d'une même anomalie.

Le mode de transmission demeure encore discuté. PARE, 1961, (244) ayant fait une remarquable étude sur une famille de canadiens français, depuis le 17 ème siècle, conclut à une transmission par un gène mendélien autosomique dominant. Ce mode de transmission est aussi envisagé par CAMPBELL et TURNER (52), BRENT (42), GILLILAND (120).

- Il s'agit d'une transmission par un gène dominant à pénétrance incomplète pour BARRY et HALL (14).

- La transmission par un gène récessif est proposée par BATTERSBY et GLENNER (15).

Les études récentes des différents arbres généalogiques démontrent le plus souvent une transmission autosomique dominante de l'affection avec pénétrance incomplète et expressivité variable : EMANUEL, 1971, (88), WALLOOPPILLAI, 1973, (325).

JORGENSEN (168) en 1969 dans HUMANGENETIK évoque le premier une hérédité multifactorielle polygénique. Ce mode de transmission fait intervenir plusieurs gènes mais aussi le milieu qui peu comporter, lui aussi, de nombreux composants influençant plus ou moins les caractères. C'est pour tenir compte de cette composante de milieu que l'on dit de cette hérédité qu'elle est multifactorielle. La forme de la distribution dépend des relations ou des interactions qui existent entre les gènes qui composent ces systèmes. La distribution n'est normale que si les gènes ont un simple effet additif. Elle devient asymétrique si une interaction se produit soit entre des gènes allèles, dominance, soit entre des gènes qui occupent des loci différents, type d'interaction appelé épistasie.

L'on sait qu'en génétique humaine, l'étude des jumeaux est une des méthodes qui permet d'étudier les relations entre l'hérédité et le milieu. Les différences que l'on observe entre les jumeaux monozygotiques sont dues au milieu, tandis que celles qui sont relevées entre les jumeaux dizygotiques tiennent à la fois au milieu et aux différences de génotypes.

Si l'on suppose que les différences de milieu sont du même ordre de grandeur pour les deux types de jumeaux, les différences dans la concordance pour une maladie entre les jumeaux monozygotiques et

dizygotiques constituent une mesure de l'héritabilité. LITTLER, 1972, (201) pour la cardiomyopathie hypertrophique, a étudié trois groupes de jumeaux, deux monozygotiques et un dizygotique, et arrive aux conclusions suivantes :

- la cardiomyopathie hypertrophique peut résulter d'une mutation génique unique.
- l'environnement prénatal peut être important en déterminant l'expression du gène et même le mode d'évolution de la maladie.

HARLEY et ORGAIN, 1971, (148) étudiant des jumeaux dizygotiques de sexe féminin, arrivent à des conclusions semblables.

En considérant l'ensemble des études concernant l'hérédité de la cardiomyopathie hypertrophique familiale et tenant compte de leurs conclusions parfois apparemment contradictoires, on arrive à la notion d'une hérédité multifactorielle polygénique, à seuil.

On suppose l'existence d'une variable continue sous jacente, c'est-à-dire non apparente qui est la résultante des facteurs génétiques et de milieu. Cette variable correspond à la susceptibilité de la maladie, les sujets qui ont une susceptibilité supérieure au seuil sont malades. Parmi les parents de sujets atteints, on retrouve ainsi une proportion plus grande de malades et schématiquement cette proportion est plus élevée chez les parents du premier degré (père, mère, germains, enfants) que chez ceux du deuxième degré (grands-parents, oncles, neveux) cette proportion étant elle même supérieure à celle retrouvée chez les parents du troisième degré.

Dans cette hérédité multifactorielle, on peut ainsi retrouver, souvent difficilement dans les différentes études concernant la cardiomyopathie hypertrophique familiale, certains critères caractéristiques :

- la maladie est fréquente chez les sujets apparentés aux malades alors qu'elle est très rare dans la population générale ;

- le risque de récurrence diffère d'une famille à l'autre et il augmente avec le nombre de sujets atteints ;

- le coefficient de consanguinité moyen des sujets atteints est supérieur à celui de la population ;

Ce dernier critère n'apparaissant pas toujours dans les études de la littérature, hormis le cas particulier de la famille franco-canadienne de PARE (244).

Pour soutenir notre hypothèse et en élargissant notre propos aux cardiopathies congénitales, on peut remarquer que dans la plupart des cas elles sont dues aussi à l'interaction d'une prédisposition génétique et de facteurs péristatiques ou d'environnement, le milieu. L'on sait que l'action des agents tératogènes s'exerce précocément au cours de la grossesse et ne nécessite pas une exposition prolongée : OVERALL, 1972, (243) et RUTTENBERG, 1972, (273) étudiant ces facteurs d'environnement dans les affections cardiaques congénitales, ont remarqué particulièrement le rôle des infections virales.

L'expérimentation animale montre que les facteurs de milieu n'agissent qu'en révélant la prédisposition génétique, leur action étant variable d'une lignée à l'autre et s'excerce surtout dans les lignées où la malformation a déjà été constatée spontanément.

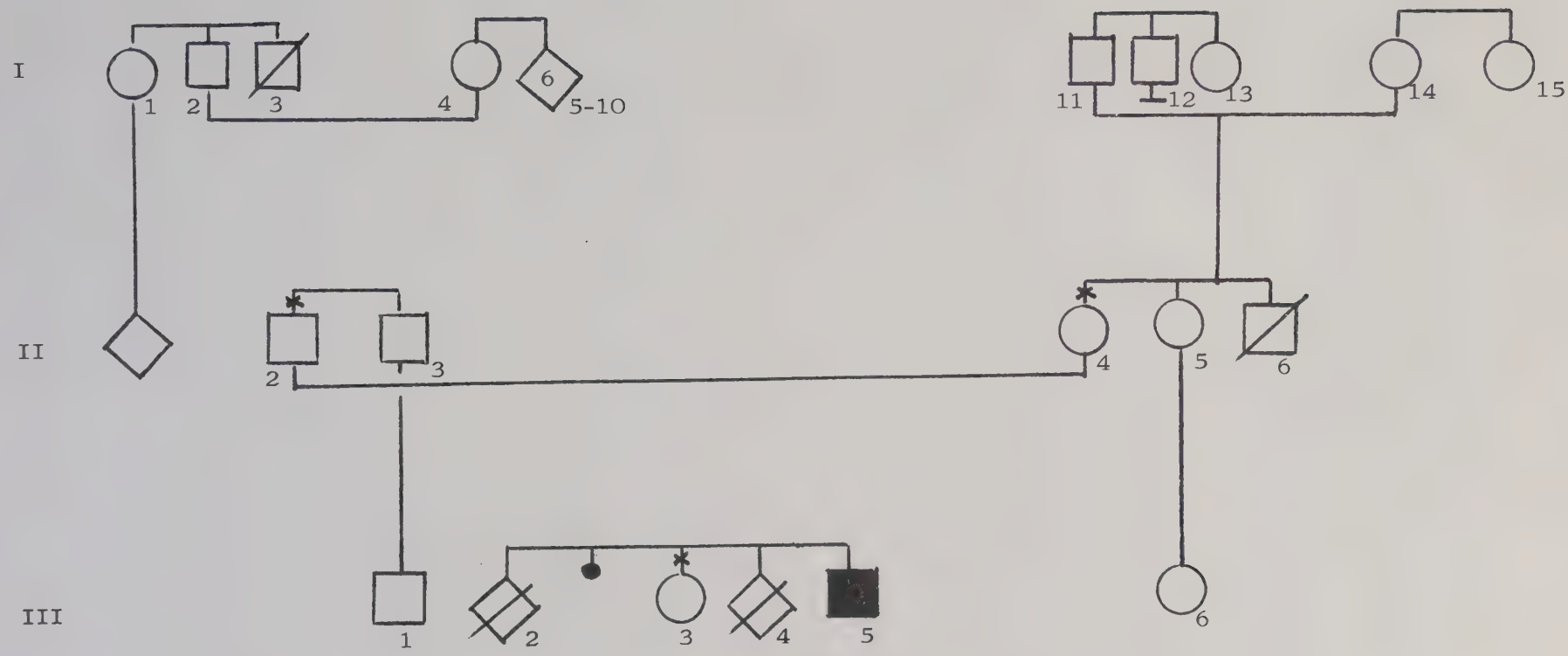
Considérant cette hérédité multifactorielle, tenant compte de l'incidence familiale, de l'incidence dans la population générale, il est possible de déterminer un risque de récurrence. On peut ainsi détecter des familles où ce risque est important et faire la distinction entre celles où la prédisposition est moyenne et où par conséquent les facteurs d'environnement ont un rôle important et celles qui sont à haut risque génétique.

Ces notions posent le problème du conseil génétique dans le cas des cardiopathies congénitales en général et de la cardiomyopathie hypertrophique familiale en particulier.

Ce conseil revient à fixer la probabilité à priori d'un évènement : la naissance d'un enfant porteur de l'affection, en tenant compte du type d'un mariage, le phénotype des époux et leurs antécédents familiaux. Dans notre cas d'hérédité multifactorielle, il faut en fait transposer au cas particulier des données recueillies dans la population. Le risque ainsi exprimé est dit "empirique". Il devra s'appuyer sur un diagnostic précis de l'anomalie, l'étude des antécédents et l'établissement d'une généalogie.

Dans le cas des cardiomyopathies hypertrophiques familiales, on devra s'appuyer essentiellement sur le nombre de sujets porteurs de l'affection. C'est ainsi que les mères ayant donné naissance à deux enfants porteurs d'une cardiopathie, ont un risque deux ou trois fois plus grand d'avoir un troisième enfant touché qu'une mère qui a eu un seul enfant malformé. En effet, dans ces familles, la proportion des gènes délétères est plus grande.

La détermination du risque est souvent extrèmement difficile dans ce type d'affection. Ainsi, dans notre observation, on se trouve en présence d'un enfant décédé dans un tableau de défaillance cardiaque qui se révèle être dû à une cardiomyopathie obstructive vérifiée anatomiquement. L'élément diagnostique est donc précisé mais dans cette famille, sur 4 autres grossesses, on retrouve un premier décès in utéro à 8 mois $\frac{1}{2}$, un autre à 6 mois et une troisième grossesse arrêtée à 1 mois $\frac{1}{2}$. Aucune vérification n'ayant été faite, on ne connait pas les causes de ces accidents successifs.



II_2 bonne santé examiné

II_4 bonne santé examinée

II_6 décès 1an toxicose

III_2 décès in utero à 8 mois $\frac{1}{2}$

III_3 bonne santé examinée

III_4 décès in utero à 6 mois

III_5 David

L'examen complet des parents et de leur fille vivante âgée de 11 ans, est strictement normal. En particulier, un bilan cardiaque complet avec radiographie, électrocardiogramme et phonomécanogrammes se révèle sans anomalie.

La généalogie ne révèle aucun antécédent particulier, pas de mort subite, ni affection cardio-vasculaire. Il n'existe pas de consanguinité.

Le conseil génétique (Docteur A. NIVELON-CHEVALLIER) dans ce cas particulier, a dû s'appuyer sur peu d'éléments et le risque "empirique" est en fait difficilement estimable. Ce conseil fut rassurant quant à l'avenir de l'enfant vivant, mais la présence dans la famille de trois autres accidents obstétricaux de cause inconnue fit estimer un risque global élevé.

EVOLUTION, TRAITEMENT

I - EVOLUTION

L'évolution des cardiomyopathies obstructives qui se manifestent dès la naissance ou avant l'âge de 2 ans, est variable mais généralement sévère.

Ainsi, dans notre étude concernant 31 nourrissons, y compris notre observation personnelle et en dehors de l'enfant mort né de l'observation 2 de NEUFELD, 17 décès sont rapportés.

- Dans 10 cas, le décès survient à des âges variant de 3 semaines (obs 29 de SIGGERS et POLANI), à 20 mois (obs 9 de BLANCQUAERT), dans un tableau de défaillance cardiaque avec aggravation rapide des signes d'intolérance. Cette insuffisance cardiaque est apparue parfois dès la période néo-natale (obs 1 de NEUFELD, notre observation) et le plus souvent dès la première année.

- Dans un cas (obs 4 de FOLGER), l'enfant meurt subitement à l'âge de 4 ans.

- 6 enfants décèdent au cours ou dans les suites d'une intervention chirurgicale visant à traiter l'affection ou des lésions associées.

. observation 3 de DAOUD : intervention exploratrice le patient décède 5 heures après l'opération.

- observation 7 de BLANCQUAERT : intervention exploratrice, le nourrisson meurt 12 heures après.
- observation 15 de BARR : résection circonstrite du myocarde ventriculaire droit, décès au cours de l'intervention.
- observation 16 de BARR : même intervention que précédemment avec reconstitution de la chambre de chasse du ventricule droit ; décès 2 jours après.
- observation 17 de SHONE : la première intervention corrige une coarctation aortique. La deuxième intervention vise à traiter la lésion cardiaque proprement dite mais l'enfant décède au cours de l'opération.
- observation 21 de LUNDQUIST : après valvulotomie pulmonaire pour sténose associée à la CMO, l'enfant décède au 9ème jour de l'intervention à la suite de complications post-opératoires.

Parmi les autres cas, l'observation 14 de SHAND (284), nous paraît exemplaire car un traitement par béta-bloquants chez un enfant de 6 semaines est entrepris et étudié sur 3 ans. Compte-tenu de l'âge du patient, l'essai du Propanolol fut préféré à l'intervention chirurgicale, mais se posa le problème d'une posologie adaptée. La mesure du taux plasmatique de Propanolol déterminée 1h30 et 3 heures après l'administration orale et calcul de la concentration moyenne fut utilisée comme témoin. Chez l'adulte, la dose de 40 à 80 mg par jour est généralement employée dans le traitement de la cardiomyopathie obstructive, le taux plasmatique obtenu avec ces doses étant de 40 à 90 ng par ml on décida de maintenir sensiblement ce taux dans le cas présent - une concentration moyenne de 33 ng étant atteinte après la prise de 4 mg per os, le traitement futcommencé à raison de 5 mg toutes les 8 heures. L'enfant reprit du poids et les épisodes de détresse avec cris cessèrent. A l'âge de 8 mois, l'auscultation cardiaque est inchangée mais le foie a nettement diminué de taille. Une nouvelle détermination du taux plasmatique fut pratiquée

après la prise orale de 9 mg (25 mg par mêtre carré de surface corporelle et par jour) donnant en moyenne 46 ng par ml. Le traitement fut poursuivi à 10 mg toutes les huit heures. A 15 mois, la dose fut augmentée à 15 mg/8heures après une période transitoire de vomissements. A 22 mois, le souffle systolique est toujours présent, le foie est juste palpable en inspiration ; à la radiographie, on retrouve une cardiomégalie et à l'électrocardiogramme une hypertrophie bi-ventriculaire. Un nouveau cathétérisme retrouve un gradient intra-ventriculaire droit mais il n'y a plus de gradient à gauche à l'état basal, ce dernier n'apparaissant qu'après Isoprotérénol. Après de nouveaux dosages, la dose fut réduite à 10 mg/8heures.

A 3 ans, l'enfant est cliniquement bien. Il pèse 14 kgs et mesure 93 cm. L'auscultation est inchangée ; à la radiographie il existe une même cardiomégalie et à l'électrocardiogramme une hypertrophie bi-ventriculaire. A cet âge, la dose de Propanolol fut amenée à 10 mg toutes les 6 heures, le taux plasmatique obtenu étant de 40 ng par ml à la fin des 6 heures.

Dans trois observations de PERNOT (obs 10, 11, 12), on rapporte l'utilisation des béta-bloquants, dans 2 cas ils sont associés à des digitaliques. Dans l'observation 10, l'association de bétabloquants et de faibles doses de digitaliques entraine une nette amélioration, notamment des troubles du rythme cardiaque (rythmes jonctionnels et extrasystoles ventriculaires). Dans l'observation 11, un traitement par Avlocardyl est cessé après une hémiparésie transitoire;et dans l'observation 12 l'asystolie est réduite par une association de faibles doses de digitaliques à des bétabloquants.

Dans l'observation 5 de WYCHULIS, à l'âge de 17 mois, l'enfant subit une myotomie ventriculaire droite, à gauche la myotomie est complétée par une résection myocardique au niveau du septum et de la paroi antérieure du ventricule gauche. Trois semaines après l'opération, un anévrysme ventriculaire gauche est découvert et une nouvelle intervention est pratiquée. Un an après cette deuxième opération, l'enfant est asymptomatique.

L'évolution la plus éloignée rapportée l'est dans l'observation 22 de RHUDE. Il s'agit d'un enfant qui à 9 mois, a subi une cure chirurgicale d'un canal artériel et d'une coarctation aortique. La CMO a été découverte à cet âge lors de l'angiographie. L'enfant subira à 8 ans, un nouveau cathétérisme et l'angiographie retrouve une saillie importante du septum interventriculaire dans la chambre de chasse du ventricule gauche. L'état clinique de l'enfant n'est pas précisé.

L'évolution n'est pas rapportée dans les autres observations.

L'évolution dans les formes se manifestant chez le nourrisson est donc sévère. Il est actuellement difficile de connaître le pronostic éloigné des formes cliniquement latentes. Il semble cependant que la plupart des formes initialement asymptomatiques tendent à le rester alors que les sujets ayant des signes d'intolérance les voient s'aggraver avec l'âge - FRANK, BRAUNWALD (104) -

Très particulier à cette maladie est le risque de mort subite. Elle peut survenir à tout âge à l'occasion d'un effort physique inhabituel et violent ou au cours d'un trouble rythmique ventriculaire paroxystique. Elle est liée non pas tellement au degré du gradient de pression intra-ventriculaire, mais plutôt à l'élévation des pressions ventriculaires gauches télédiastoliques - SWAN, BELL, OAKLEY, GOODWIN (307) - . Dans l'ensemble, la mort subite et imprévisible surviendrait surtout chez les sujets jeunes et plus spécialement dans les formes familiales de la maladie.

Des troubles du rythme peuvent survenir : fibrillation auriculaire, troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, tachycardie ectopique d'autant que l'on connait la relative fréquence des syndromes de Wolff-Parkinson-White. L'insuffisance cardiaque est souvent favorisée par le passage en arythmie complète qui effondre le débit cardiaque et prédispose aux embolies artérielles systémiques - GLANCY, O'BRIEN, GOLD, EPSTEIN (122) - La greffe oslérienne est possible - ACAR et coll (1) -.

I I - T R A I T E M E N T

Le traitement est de préférence médical chez le nourrisson et est basé sur le blocage pharmacodynamique des béta-récepteurs adrénergiques.

Les bétabloquants ont le double intérêt d'une part de déprimer la contraction myocardique et de restreindre ainsi le facteur dynamique de sténose musculaire, d'autre part de diminuer l'excitabilité myocardique. Ils peuvent ainsi lutter contre l'aggravation éventuelle progressive de l'obstruction ventriculaire mais ils sont surtout utiles pour éviter l'accentuation de l'obstruction à l'effort et ses variations spontanées au repos. La diminution de l'excitabilité myocardique qu'ils entrainent permet aussi une action préventive sur les troubles du rythme qui peuvent être responsables d'accidents graves.

Le Propanolol est habiutellement utilisé à des doses variables. SHAND (284) dans l'observation que nous avons étudiée précédemment, souligne la valeur de la détermination du taux sanguin de propanolol chez le jeune enfant. D'une façon générale, la posologie doit être progressivement croissante et calculée de façon à éviter toute bradycardie excessive.

Il convient de rappeler que toutes les médications susceptibles d'augmenter l'obstacle myocardique comme l'Isoprotérénol, les digitaliques et aussi les dérivés nitrés, doivent être évitées.

Cependant, l'administration prudente de digitaliques dans les cas graves d'insuffisance cardiaque et en association avec les bétabloquants, peut parfois être utilisée.

Le traitement chirurgical n'est indiqué que dans les formes ne répondant pas aux bétabloquants. HARRIS et NGHIEM (147) estiment qu'en dehors de ces formes, l'indication chirurgicale se pose devant une hypertrophie myocardique importante et un gradient intra-ventriculaire supérieur à 50 mmHg.

La technique la plus habituelle s'attaque au bourrelet musculaire qui obstrue le ventricule gauche, soit par myotomie incisant la sténose par voie aortique -BIGELOW (24) - ou ventriculaire - MORROW (225) -, soit par myectomie qui complète l'incision précédente par une résection myocardique portant sur la chambre de chasse du ventricule gauche - BINET (26) - ou sur la face droite du septum - COOLEY (60) -.

Nous avons vu que chez le nourrisson, le risque opératoire n'est pas négligeable et dans 6 interventions visant à traiter l'affection ou des lésions associées, il y a eu décès du patient au cours ou dans les suites de l'opération. Seul, WYCHULIS (336) obtient un résultat satisfaisant avec cependant un anévrysme post-opératoire qui nécessitera une nouvelle intervention.

Chez l'enfant, IDRISS semble avoir obtenue une nette amélioration fonctionnelle dans quelques cas, le résultat étant confirmé avec un recul de un an.

Il faut savoir que même chez l'adulte, les résultats sont malheureusement incomplets et le risque opératoire non négligeable : mortalité de 2 cas sur 17 dans la série de BIGELOW (24), de 2 cas sur 25 dans celle de MORROW (225).

Tenant compte des inconvénients des techniques que nous avons exposés précédemment : suppression inconstante ou reconstitution de gradient ventriculaire, lésions du tissu de conduction d'une part, et d'autre part de l'importance des anomalies mitrales au cours de la myocardiopathie obstructive, COOLEY (61) et ses collaborateurs ont proposé de ne traiter ces sujets que par une exérèse de l'appareil mitral et son remplacement par une prothèse à faible encombrement (valve à plateau ou à disque basculant). Cette attitude est vivement combattue par de nombreux auteurs, notamment ROBERTS (264), EPSTEIN, MORROW, HENRY, CLARCK (92), qui reprochent au remplacement prothétique mitral

de ne pas s'attaquer à la cause même de la maladie, c'est-à-dire à l'hypertrophie septale obstructive, de ne pas supprimer le gradient intra-ventriculaire et d'exposer l'opéré aux risques lointains d'une prothèse valvulaire.

A notre connaissance, il ne semble pas que cette technique ait été utilisée chez le nourrisson ou le jeune enfant. Le recul actuel est insuffisant pour départager les antagonistes mais il est certain que le traitement idéal de la myocardiopathie obstructive reste encore à trouver.

Nous n'avons pas rappelé au début de cette étude sur le traitement de la CMO, la classique prescription donnée chez l'adulte, à savoir : proscrire formellement tout effort physique important, surtout violent et bref, qui exagèrerait le gradient de pression ventriculaire. Chez le nourrisson, en effet, ce conseil n'est pas de mise. Cependant, si l'on veut envisager le devenir de ces enfants à plus long terme avec les risques de mort subite que nous connaissons, le problème d'une surveillance médicale prolongée se pose. Dans le cadre des cardiomyopathies hypertrophiques, les auteurs américains ont proposé chez l'enfant de véritables cures de repos en milieu cardio-pédiatrique. Ces cures ont donné des résultats intéressants mais elles doivent s'accomplir sous surveillance cardiologique et dans un environnement adapté à ces jeunes malades, de telle façon qu'ils les acceptent facilement et même y collaborent.

CONCLUSIONS

La cardiomyopathie obstructive est une affection que l'on a rarement l'occasion de découvrir chez le nouveau-né et le nourrisson. Une observation personnelle, et l'analyse des 30 cas retrouvés dans la littérature nous ont permis d'en préciser les différents caractères à cette époque de la vie.

Ni l'anatomie pathologique qui montre une hypertrophie myocardique asymétrique prédominant sur le septum interventriculaire, responsable d'une sténose de la chambre de chasse de l'un ou des deux ventricules, ni l'image histologique qui associe à des degrés divers l'hypertrophie des fibres musculaires et la fibrose, ne sont différentes de ce que l'on retrouve dans les formes de l'adulte.

Par contre, les manifestations cliniques et les problèmes diagnostiques soulevés sont très particuliers à cet âge, mais variables selon qu'il s'agit de cardiomyopathies obstructives isolées ou prédominantes (17 cas), de formes associées à d'autres cardiopathies congénitales réalisant parfois un véritable complexe malformatif (12 cas), ou encore de cas survenant dans le cadre d'un syndrome d'Ullrich-Turner (2 observations).

Lorsque la cardiomyopathie obstructive est associée à d'autres anomalies cardiaques, elle risque d'être méconnue car la symptomatologie est rapportée à l'affection la plus apparente. Dans les formes isolées ou prédominantes, l'originalité de la maladie à cet âge tient à la quasi constance de l'insuffisance cardiaque, qui peut même réaliser dans la période néo-natale, un tableau d'asystolie aigüe éventuellement associée à des signes anoxiques.

C'est dire la difficulté du diagnostic clinique de la cardiomyopathie obstructive, rare par rapport à toutes les causes d'asystolie avec ou sans cyanose que l'on doit évoquer chez le nouveau-né ou le nourrisson.

Les examens phono-mécanographiques extrèmement précieux chez l'adulte ne peuvent (du fait de leur difficulté de réalisation à cet âge), rendre ici les mêmes services. Le diagnostic ne pourra donc être affirmé que par le cathétérisme et surtout l'angiographie.

L'existence de la cardiomyopathie obstructive chez le nouveau-né et le nourrisson est, comme son caractère fréquemment familial, un argument en faveur de la nature congénitale de la maladie. L'association fréquente de cette affection avec des cardiopathies congénitales sans représenter un argument aussi décisif, pourrait néanmoins témoigner d'un mode particulier de réactivité du myocarde.

L'incidence familiale étant reconnue dans 30 à 40 % des cas, latransmission apparaît multifactorielle et polygénique.

L'évolution des cardiomyopathies obstructives qui se manifestent avant l'âge de 2 ans, est variable, mais généralement sévère : 17 décès dans notre étude.

Le traitement reste surtout médical et devrait théoriquement être basé sur les médicaments béta-bloqueurs ; mais l'extrème fréquence et la gravité des manifestations de défaillance cardiaque ont souvent obligé à recourir aux digitaliques. Le traitement chirurgical ne se discute que dans les formes associées, ou résistantes au traitement médical ; ses résultats sont souvent incomplets et le risque opératoire important.

Le Président de la Thèse :

J.B. BOUHEY

Vu et permis d'imprimer
Dijon, le 7/6/1975
Le Doyen,
J.B. BOUHEY

BIBLIOGRAPHIE

1 - ACAR J., GUISE L., FOUCHARD J., APOIL E.
Endocardite infectieuse sur sténose idiopathique de la chambre de chasse du ventricule gauche.
Coeur et Méd. Int., 1968, 7, 573

2 - ARBOTT M.E., DAWSON W.T.
The clinical classification of congenital cardiac disease.
Int. Clinics, 1924, 4, 155-187.

3 - ARBOTT M.E.
Atlas of congenital cardiac disease.
Am. Heart Association New York, 1936

4 - ADYANTHAYA A.V., PRICE E.C., MILLER G.V., ANDERSON G.D.
Membranous subvalvular aortic stenosis in tuberous sclerosis.
Chest, 1972, 61, 407-408.

5 - AHLQUIST R.P.
A study of adrenotropic receptors
Amer. J. Physiol., 1948, 153, 586-600.

6 - ALBOU E., PITON A., LANFRANCHI J.
Aspect angiocardiographique des sténoses congénitales de l'orifice aortique.
A.M.C., 1964, 57, 1083-1106.

7 - ARNFRED E.
Open heart surgery in valvular and subvalvular aortic stenosis.
Acta Chir. Scand., 1964, 127, 230-234.

8 - ASANO K., WASCHIO M., SHIOZADI K., EGUCHI S., TANAKA M.
Surgical treatement of the congenital valvular and subvalvular aortic stenosis.
Jap. Heart J., 1968, 9, 97-103.

9 - AWAD J.A., MANNIX E.P.
Congenital valvular and subvalvular aortic stenosis with associated coarctation of the aorta and patent ductus arteriosus.
J. Thor. Card. Surg., 1962, 43, 203-211.

10 - AZPITARTE J., CASTRILLO J.M., SODOLOWSKI M.
Valvula mitral en paracaidas. Presentacion de un caso y revision de la literatura.
Rev. Esp. de Cardiologia, 1971, 24, 499.

11 - BALTAX H.A., MOLLER J.H., AMPLATZ K.
Membranous subaortic stenosis and its associated malformations.
Radiology, 1970, 95, 287-291.

12 - BARDIER A., MARTINEZ J., ROCHICCIOLI P., CATHALA B.
Glycogénose généralisée avec aspect angiographique de cardiopathie obstructive.
Arch. Franc. Ped., 1969, 26, 873-887.

13 - BARR P.A., CELERMAYER J.M., BOWDLER J.D. and CARTMILL T.B.
Idiopathic hypertrophic obstructive cardiomyopathy causing severe right ventricular outflow tract obstruction in infancy.
Brit. Heart J., 1973, 35, 1109-1115

14 - BARRY M., HALL M.
Familial cardiomoypathy
Brit. Heart J., 1962, 24, 613

15 - BATTERSBY E.J., GLENNER G.G.
Familial cardiomyopathy
Amer. J. Med., 1961, 30, 382.

16 - BEAIRD J., MOWRY R., CUNNIGUAM J.A.
Congenital rhabdomyama of the heart : case report with histochemical study of tumor polyssacharide.
Cancer., 1955, 8, 916.

17 - BEARD E.F., COOLEY D.A., LATSON J.A.
Combined congenital subaortic and infundibular pulmonary stenosis ; report of a case with succesful surgical treatment.
Arch. Int. Med., 1957, 100, 647-650.

18 - BECU L.M., TAUXE W.N., DUSHANE J.W., EDWARDS J.E.
A complex of cardiac anomalies : ventricular septal defect, biventricular origin of the pulmonary trunk and subaortic stenosis.
Am. Heart J., 1955, 50, 901-911.

19 - BENCHIMOL A., LEGLER J.F., DIMOND E.G.
The carotid tracing and apexcardiogram in subaortic stenosis and idiopathic myocardial hypertrophy.
Am. J. Card., 1963, 11, 427-435.

20 - BERCU B., DIETTERT G., DANFORTH W., PUND E., AULVIN R., BELLIVEAU R.
Pseudo-aortic stenosis produced by ventricular hypertrophy.
Amer. J. Med., 1958, 25, 814-818.

21 - BERNHEIM P.I.
De l'asystolie veineuse dans l'hypertrophie du coeur gauche par sténose concomitante du ventriculaire droit.
Rev. Med., 1910, 30, 785-801.

22 BERNSTMIN M., GEREIN A., PERETZ D.I.
A case of left ventricular outflow tract tumor causing obstruction.
Thorac. and cardiovasc. surg., 1970, 60, 167.

23 - BIGELOW N.H., KLINGER S., WRIGHT A.W.
Primary tumor of the heart in infancy and early childood.
Cancer., 1954, 7, 549.

24 - BIGELOW W.G, TRIMBLE A.S., AUGER P., MARQUIS Y., WIGLE E.D.
The ventriculomyotomy operation for muscular subaortic stenosis. A reappraisal.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1966, 52, 514-525.

25 - BILLIG D.M., KREIDBERG M.B., CHERNOFF H.L., ALI KHAN M.A.
Mitral stenosis and insufficiency with subaortic and subpulmonic stenosis. Report of a case of successful surgical treatment.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1971, 61, 121-124.

26 - BINET J.P., LANGLOIS J., DAVID Ph., LEIVA-SEMPER A., PIOT C.
Bilan chirurgical de 14 myotomies pour sténose musculaire du ventricule gauche.
Arch. Mal. Coeur, 1967, 60, 545.

27 - BJORK V.O., JONSSON B., NORDENSTROM
Subaortic stenosis.
Thorax, 1958, 13, 201.

28 - BJORK V.O., HULTQUIST G., LODIN H.
Subaortic stenosis produced by an abnormally placed anterior mitral leaflet.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1961, 41, 659-669.

29 - BJORK V.O., DAHLGREM S., RUDHE U., SETTEROVIST P.
Fibroma in the interventrucalar septum of the heart ; succesful removal in a 13 month-old infant.
Scan. J. thor. cardiovasc. Surg., 1967, I, 191-196

30 - BLAND E.F., WHITE P.D., et CARLAND J.
Congenital anomalies of the coronary arteries - Report of unusual case of cardiac hypertrophy.
Amer. Heart J., 1933, 8, 787.

31 - BLANCQUAERT A.
Hypertrophic (obstructive) cardiomoypathy in infants.
Proc. Ass. Europ. Paediat. Cardiol., 1971, 7, 33-35

32 - BLOCK P.C., POWELL W.J., DINSMORE R.E., GOLDBLATT A.
Coexistent fixed congenital and idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Amer. J. Cardiol., 1973, 31, 523-526.

33 - BLOOMFIELD D.K., et LIEBMANN J.
Idiopathic cardiomyopathy in children.
Circulation, 1963, 27, 1071-1078.

34 - BOIKAN W.S.
Myocarditis perniciosa
Virchow's Arch pathol. Anat., 1931, 282, 46-66.

35 - BOITEAU G.M., BOURASSA M.G., ALLENSTEIN B.J.
Upstroke time ratio. New concept in differentiating valvular and subvalvular aortic stenosis.
Am. J. Cardiol., 1963, II, 319-326.

36 - BOURDARIAS J.P., PENTHER Ph., OURBAK P., LENEGRE J.
La myocardiopathie obstructive.
Rev. Prat., 1967, 17, 223-235.

37 - BOURDARIAS J.P., OURBAK P., FERRANE J., SOZUTEK Y., SCEBAT L., LENEGRE J.
Obstructive cardiomyopathy ; cineangiographie study of 50 cases.
Amer. J. roentgenol., 1968, 102, 853.

38 - BRACHFELD N., GORLIN R.
Functional subaortic stenosis.
Ann. int. med., 1961, 54, I.

39 - BRAUDO M., WIGLE E.D., et KEITH J.D.
A distinctive electrocardiogram in muscular subaortic stenosis due to ventricular septal hypertrophy.
Amer. J. Cardiol., 1964, 14, 599-607.

40 - BRAUNWALD E., GOLDBLATT A. AYGEN M.M., ROCKOFF S.D., MORROW A.G.
Congenital aortic stenosis. Clinical and hemodynamic findings in 100 patients.
Circulation, 1963, 27, 426-450.

41 - BRAUNWALD E., LAMBREW C.T., ROCKOFF S.D., ROSS J. Jr, MORROW A.G.
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis : a description of the disease based upon an analysis of 64 patients.
Circulation, 1964, 29-30, suppl. 14, 3-119.

42 - BRENT L.B., ABURANO A., FISCHER D.L., MORAN T.J., MYERS J.D., TAYLOR W.J.
Familial muscular subaortic stenosis : unrecognized form of idiopathic heart disease with clinical and autopsy observations.
Circulation, 1960, 21, 167-180.

43 - BRISTOW J.D.
Recognition of left ventricular outlow obstruction.
Circulation, 1965, 31, 600-611.

44 - BROCK R., FLEMING P.
Aortic subvalvular stenosis : a report of 5 cases diagnosed during life.
Guy's Hosp. Rep., 1956, 105, 391.

45 - BROCK R.
Functional obstruction of the left ventricle (acquired aortic subvalvular stenosis).
Guy's Hosp. Rep., 1957, 106, 221-238.

46 - BROCK R.
Aortic subvalvular stenosis : surgical treatment.
Guy's Hosp. Rep., 1959, 108, 144-158.

47 - BROCK R.
Functional obstruction of the left ventricle.
Guy's Hosp. Rep., 1959, 108, 126-143.

48 - BROCKENBROUGH E.C., BRAUNWALD E., ROSS J.
Transseptal left heart catheterization : review of 450 studies and description of an improved technic.
Circulation, 1962, 25, 15.

49 - BROUSTET J.P., DAUBEZE J., FOURCADE J.P., BRIGAUD H.,
Myocardiopathie obstructive biventriculaire.
Bordeaux med., 1971, 2, 425-438.

50 - BUEHLMEYER K., KLESSER B.
Cineangiocardiography in the diagnosis of congenital aortic stenosis.
Proc. Ass. Europ. Paediat. Cardiol., 1971, 7, 28-30

51 - BUSOG-SAMBAT F.
Subaortic stenosis due to glycogenosis.
J. Newarkbeth Israel hosp., 1967, 18, 15-29.

52 - CAMPBELL M., TURNER, WARMICK M.
Two more families with cardiomegaly.
Brit. Heart J., 1955, 18, 393.

53 - CAMPBELL M; KAUNTZER R.
Congenital aortic valvular stenosis.
Brit. Heart J., 1953, 15, 2.

54 - CAYLER G.C.
Congenital aortic stenosis. Correlation in clinical and hemodynamic findings with the severity of the lesion.
Dis. Chest., 1969, 55, 368-371.

55 - CHAMPSAUR G., TRUSLER G.A., MUSTARD W.T.
Congenital discrete subvalvular aortic stenosis.
Surgical experience and long-term follow-up in 20 paediatric patients.
Brit. Heart J., 1973, 35, 443-446.

56 - CHENG D.T.
Coexistent aortic and subaortic stenosis.
Amer. J. Cardiol., 1970, 25, 620.

57 - CHEVERS N.
Observations on the disease of the orifice and valves of the aorta.
Guy's Hosp. Rep., 1842, 7, 387.

58 - COHEN J., EFFAT H., GOODWIN J.F., OAKLEY C.M., STEINER R.E.
Hypertrophic obstructive cardiomyopathy.
Brit. heart. j., 1964, 26, 16-32

59 - COHEN L.S., BRAUNWALD E.
Amelioration of angina pectoris in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis with beta-adrenergic blockade.
Circulation, 1967, 35, 847-851.

60 - COOLEY D.A., BEALL A.C., HALLMAN G.L., BRICKER D.L.
Obstructive lesions of the left ventricular out flow tract. Surgical treatment.
Circulation, 1965, 31, 612-621.

61 - COOLEY D.A., LEACHMAN R.D., WUKASCH D.C.
Diffuse muscular subaortic stenosis : surgical treatment.
Am. J. Cardiol., 1973, 31, 1.

62 - CORONE P., VERNANT P.
Rétrécissements aortiques.
Encycl. Méd. Chirur.; 11040 B 10.

63 - COSGRAVE G.E., KAUMP D.H.
Endocardial sclerosis in infants and children.
Am. J. Clin. Path., 1946, 16, 322.

64 - CRILEY J.M., LEWIS K.B., WHITE R.J. et ROSS R.S.
Pressure gradients without obstruction. A new concept of hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation, 1965, 32, 881-887.

65 - DALLOZ C., GRAVIER J., VERNEY R.N., SCHIENGER R.
Exploration hémodynamique et angiocardiographique du rétrécissement aortique par ponction ventriculaire gauche directe.
J. Med. Lyon, 1960, 874, 1129-1140.

66 - DALLOZ C., AGE C., GALLAVARDIN L., FROMENT R., CAHEN P.
Myocardiopathie obstructive ventriculaire droite d'apparence isolée.
Arch. Mal. Coeur, 1967, 5, 728-739.

67 - DAOUD G., GALLAEER L., KAPLAN S.
Muscular subaortic stenosis.
Amer. J. Cardiol., 1961, 7, 860-864.

68 - DAVIES H.
Hypertrophic subaortic stenosis as a complication of fixed obstruction of left ventricular outflow.
Guy's Hosp. Rep., 1970, 119, 35-45.

69 - DAVIES L.G.
A familial heart disease.
Brit. heart j., 1952, 14, 206-212.

70 - DEFORGE D.
Les cardiomyopathies obstructives du ventricule gauche chez l'enfant et le nourrisson.
Thèse NANCY, 1972.

71 - DEYRIEUX F., BOISSON A., CASTELNOUO P.
Myocardiopathie obstructive ventriculaire gauche. Diagnostic phonomécanographique sous nitrite d'amyle de la forme tardive.
Nouvelle Presse Médicale, 1972, 1, 1703.

72 - DE MUTH G.R., LANDING B.H.
The occurence and possible signifiance of generalized vascular disease in idiopathic cardiac hypertrophy.
Amer. heart j., 1955, 50, 643.

73 - DEUTSCH V., SCHEM-TOV A., YAHINI J.H., NEUFELD H.N.
Subaortic stenosis (discrete form) classification and angiographic features.
Radiology, 1971, 101, 275-286.

74 - DE VRIES H., VAN DEN BERG J.
An origin of post-stenotic dilatations.
Cardiologica, 1958, 33, 195-211.

75 - DI LORENZO M., DE MATTEIS A., PUDDU V.
On a complex form of congenital subaortic stenosis.
Clinical and hemodynamic findings.
G. Ital. Cardiol., 1971, 1, 253-260.

76 - DI MATTEO J., VACHERON A., LAFONT M., AUDOIN J.
Rétrécissement fibreux sous-aortique compliqué d'endocardite infectieuse.
Arch. Mal. Coeur, 1969, 62, 1622.

77 - DOERR W.
Die Entstehung der Aortenkonusstenose.
Zentralbl. Allg. Pathol., 1959, 99, 208.

78 - DUBOST Ch., BLONDEAU Ph., D'ALLAINES C., PIWNICA A., PASSELECQ J., GUERY J., NEVEUX J.Y.
Sténoses congénitales de l'orifice aortique. Sténoses valvulaires et sous-valvulaires en diaphragme.
J. Chirurgie, 1965, 90, 7-32.

79 - DUPUIS C., DUCOLOMBIER H., NUYTS J.P.
Rhabdomyome du ventricule droit simulant une sténose pulmonaire chez un nourrisson.
Pédiatries, 1965, 30, 585-589.

80 - DUPUIS C., MAILLARD E., GASNAULT J.P. et LEURIDAN B.
Les cardiopathies du syndrome d'ULLRICH-TURNER.
Coeur, 1972, 3, 551.

81 - EDWARDS J.E.
Editorial. The congenital bicuspid aortic valve.
Circulation, 1961, 23, 485-488.

82 - EDWARDS J.E.
Pathology of left ventricular outflow tract obstruction.
Circulation, 1965, 31, 586-599.

83 - EHLERS K.H., HAGSTROM J.W.C., LUKAS D.S., REDO S.F., ENGLE M.A.
Glycogen-storage disease of the myocardium with obstruction of the left ventricular outflow.

84 - EHLERS K., ENGLE M.A., LEVIN A.R. and DEELY W.J.
Eccentric ventricular hypertrophy in familial and sporadic instances of 46, xx, xy Turner phenotyp.
Circulation, 1972, 45, 639.

85 - ELLIS F.H., ONGLEY P.A., KIRKLIN J.W.
Results of surgical treatment for congenital aortic stenosis.
Circulation, 1962, 25, 29-38.

86 - ELLIS K.
Obstruction of the left ventricular outflow tract : roentgenographic and angiocardiographic features.
Ann. NY Acad. Sci., 1969, 147, 725-739.

87 - EL SAID G., GALIOTO F.M., MULLIUS C.E., Mc NAMARA D.G.
Natural hemodynamic history of congenital aortic stenosis in childhood.
Am. J. Card., 1972, 30, 6-12.

88 - EMANUEL R., WITHERS R. and O'BRIEN K.
Dominant and recessive modes of inheritance in idiopathic cardiomyopathy.
Lancet, 1971, 2, 1065.

89 - ENGELMAN R.M.
Coexistent membranous subaortic stenosis and rheumatic mitral insufficiency.
Am. J. Med. Sci., 1972, 263, 405-408.

90 - ENZER N.
Anomalous congenital bicuspid subaortic valve of the heart.
Arch. Path., 1927, 4, 966.

91 - EPSTEIN E.J., CRILEY J.M., RAFTERY E.B., HUMPHRIES J.O., ROSS R.S.
Cineradiographic studies of the early systolic click in aortic valve stenosis.
Circulation, 1965, 31, 842-853.

92 - EPSTEIN S.E., MORROW A.G., HENRY W.L., CLARCK E.
The role of operative treatment in patients with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation, 1973, 48, 677.

93 - EVANS W.
Familial cardiomegaly.
Brit. heart. J., 1949, II, 68.

94 - EVANS W., WRIGHT G.
Electrocardiogram in Frisdreich's disease.
Brit. heart j., 1942, 4, 91.

95 - FACQUET J., ALHOMME P., WELTI J.J., BONNET J.L., TINTURIER J.
Cardiomégalie familiale apparemment bénigne affectant plusieurs enfants d'une nombreuse famille.
Bull. mém. soc. méd. hôp. Paris, 1958, 74, 80.

96 - FALCONE D.M., MOORE D., LAMBERT E.C.
Idiopathic hypertrophic cardiomyopathy involving the right ventricle.
Amer. J. cardiol., 1967, 19, 735-740.

97 - FERENCZ C.
Atrioventricular defect of membranous septum - Left ventricular right atrial communication with malformed mitral valve simulating aortic stenosis. Report of a case.
Bull. Johns Hopkins Hosp., 1957, 100, 209.

98 - FISHER R.D., MASON D.T., MORROW A.G.
Results of operative treatment in congenital aortic stenosis. Pre and post-operative hemodynamic evaluations.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1970, 59, 218-224.

99 - FISHELDER B.L., BERMUDEZ F., FRIEDLAND Ch.
Estenosis subaortica dinamica. Su diagnostico y por metodos graphicos externos.
Arch. inst. cardiol. Mexico, 1962, 32, 430-451.

100 - FOLGER G.M., HARPER D.T., MEBRIZI A.
Asymetrical hypertrophy of the heart in childood : report of 3 cases.
J. pediat., 1965, 67, 204.

101 - FONTANA R.S., EDWARDS J.E.
Congenital cardiac disease. A review of 357 cases studied pathologically.
Ed. W.B. SAUNDERS - Philadelphia and London, 1962.

102 - FORMAN J., RIZK M.
La sténose aortique sous-orificielle en diaphragme : considérations cliniques à propos de dix cas opérés.
Coeur et Méd. Int., 1964, 3, 311-317.

103 - FOWLER R.A.
Ventricular repolarization in congenital aortic stenosis.
Am. Heart J., 1965, 70, 603-611.

104 - FRANK S., BRAUNWALD E.
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis : a clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history.
Circulation, 1968, 37, 759-788

105 - FRANK S., JOHNSON A., ROSS J.
Natural history of valvular aortic stenosis.
Brit. Heart J., 1973, 35, 41-46.

106 - FREIMANIS A.K., WOOLEY F.C., MECKSTROTH C.J., MOLNAR W.
Roentgenographic aspects of congenital left ventricular outflow tract obstruction.
Amer. J. Roentgen., 1965, 95, 573-591.

107 - FRIEDMAN W.F., PAPPELBAUM S.J.
Indications for hemodynamic evaluation and surgery in congenital aortic stenosis.
Pediatric Clinics of North America, 1971, 18, 1207-1223.

108 - FRIEDMAN W.F., MODLINGER J., MORGAN J.R.
Serial hemodynamic observation in asymptomatic children with valvar aortic stenosis.
Circulation, 1971, 43, 91-97.

109 - FROMENT R., PERRIN A., NORMAND J., SAINT-PIERRE A. DAMATO C.
Hypertrophies sténosantes du ventricule gauche. Forme de rétrécissement aortique sous valvulaire et forme pseudo-mitrale.
Rev. Lyon Med., 1963, 12, 5-14.

110 - GALLAVARDIN L.
Du souffle anorganique sous aortique ou aortique.
Lyon Méd., 1924, 2, 33-46.

111 - GASUL B.M., ARCILLA R.A., et LEV M.J.B.
Case mateiral. In heart disease in children,
Lippincott, Philadelphia, 1960.

112 - GAUTIER M.
Les cardiopathies congénitales ménagant le pronostic vital dès la période néo-natale et la conduite à tenir en fonction des récents progrès thérapeutiques.
Rev. Péd., 1969, 5, 199.

113 - GEHA A.S., WEIDMAN W.H., SOULE E.H., Mc GOON D.C.
Intramural ventricular cardiac fibroma. Succesful removal in a two cases and review of the literature.
Circulation, 1967, 36, 427.

114 - GENGLER L.
Etude angiocardiographique des sténoses aortiques congénitales sous-valvulaires. Contribution au diagnostic, au pronostic et aux indications opératoires.
Thèse Nancy, 1974, 304 p. dactylo.

115 - GERARD R., LASRY F., SEICHTER J.
L'électrocardiogramme dans la première semaine de la vie.
Arch. Mal. Coeur, 1962, 55, 419.

116 - GERARD R., LASRY F., SEICHTER J.
Etude de l'électrocardiogramme normal de l'enfant.
Arch. Mal. Coeur, 1964, 57, 176.

117 - GERBAUX A., POILLOT G., COBLENCE B., et LENEGRE J.
La valeur de la morphologie du pouls carotidien basal pour le diagnostic de la myocardiopathie obstructive du ventricule gauche.
Arch. Mal. Coeur, 1968, 61, 1426-1438.

118 - GERBAUX A., PENTHER Ph., et GILLET J.L.
Les sténoses musculaires des ventricules.
Rev. Prat., 1970, 20, 241-280.

119 - GERBAUX A., BELFANTE M. et HILTGEN
Myocardiopathie obstructive, syndrome de TURNER-ULLRICH et maladie de VON-RECKLINGHAUSEN.
Ann. Med. Interne, 1974, 125, 641-650.

120 - GILLILAND J.C., Mc NAMARA D.G.
Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis in children.
Amer. J. Card., 1968, 21, 99.

121 - GLANCY D.C. et coll.
Differential diagnosis of type and severity of obstruction of left ventricular outflow.
Prog. Cardiovasc., 1971, 2, 153-191.

122 - GLANCY D.L., O'BRIEN K.P., GOLD H.K., EPSTEIN S.E.
Atrial fibrillation in patients with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Brit. Med. J., 1970, 32, 652.

123 - GLANDY D.L., CHANG M.Y., DORNEY E.R., ROBERTS W.C.
Parachute mitral valve : further observations and associated lesions.
Amer. J. cardiol., 1971, 27, 309.

124 - GLEW R;H;, VARGHESE P.J., KROVETZ L.J., DORST J.P., ROWE R.D.
Sudden death in congenital aortic stenosis. A review of eight cases with an evaluation of premonitary clinical features.
Amer. Heart J., 1969, 78, 615-625.

125 - GOODWIN J.F., GORDON H., HOLLMANN A., BISHOP M.B.
Clinical aspects of cardiomyopathies.
Brit. med. j., 1961, I, 69-79.

126 - GOODWIN J.F.
Disorders of the outflow tract of the left ventricle.
Brit. Med. J., 1967, 2, 461-468.

127 - GORDON A.S.
The surgical management of congenital supravalvular, valvular an subvalvular aortic stenosis using deep hypothermia.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1962, 43, 141-156.

128 - GORDON N., HUDSON R.E.G.
Refsumis syndrom - Heredopathis atactica polynevritis formis
Brain, 1961, 82, 289.

129 - GORLIN R., ANDERSON R.C., and BLAW M.
Multiple lentigines syndrome. Complex compising multiple lentigines, électrocardiographic conduction abnormalities, ocular hypertelorism, pulmonaty stenosis, abnormalities of genitalia, retardation of growth, sensorineural deafness, and autosomal dominant hereditary pattern.
Amer. J. Dis. Child., 1969, 117, 652.

130 - GOTTSEGEN J., WESSELY J., ARWAY A., TEMESUARY A.
Right ventricular myxoma simulating pulmonary stenosis.
Circulation, 1963, 27, 95-97.

131 - GOURGON R., BOURTHOUMIEUX A., LEGRAND M., WAYNBERGER M., BRUSSET P., LANGLOIS J.
Double sténose aortique sous-valvulaire en diaphragme et supra-valvulaire en bourrelet.
Arch. Mal. Coeur, 1970, 63, 1773-1783.

132 - GRAHAM T.T.Jr., LEWIS B. W., JARMAKANI M.M., CANENT R.V. jr., CAPP P.P.
Left heart volume and mass quantification in children with left ventricular pressure overload.
Circulation, 1970, 41, 203-212.

133 - GRANT C.
Left ventricular volume and hypertrophy in outflow tract obstruction.
Cardiovasc. Res., 1968, 2, 346-455.

134 - GRAY I.R., JOSHIPURA C.S.
Retrograge left ventricular cetheterization and cineangiography in aortic stenosis.
Brit. Heart J., 1964, 26, 199.

135 - GREENBERG J. , SIMON M.A.
Subaortic stenosis in an adult.
Canad. M.A.J., 1949, 61, 50.

136 - GRISHMANN A., STEINBERG M.F., SUSSMAN M.L.
Symposium on pediatrics : congenital aortic and subaortic stenosis with associated anomalies of the aorta.
Med. Clin. N. Amer., 1947, 31, 543-556.

137 - GROVES L.K., EFFLER D.B.
Problems in the surgical management of coarctation of the aorta.
J. Thoracic. Surg., 1960, 39, 60.

138 - GROSSE-BROOKOFF F., LOOGEN F.
"Indundibuläre Pulmonal stenose" bei chronischer myokardiopathie des Pinden ventrikele.
Dtsch. med. Wach., 1962, 87, 525-530.

139 - GRUNEWALD P.
Subaortic stenosis of the left ventricle. Report of six cases.
J. Tech. Methode., 1947, 27, 173.

140 - GUERIN R., GERARD J., ELAERTS J., BAJOLET A., HARDEL M.
Cardiomyopathie obstructive familiale. A propos de 3 observations.
Ann. Med. Reims, 1971, 8, 75-80.

141 - GUSTAVSON K.H., HAGBERG B., KNUTSON H. and SYOLIN S.
The pterygium colli syndrome in the male : a clinical, histological and cytogenetic sudy of two cases.
Acta Pediatrica, 1964, 53, 454.

142 - HALLOPEAU H.
Rétrécissement ventriculo-aortique.
Gazette med. Paris, 1869, 24, 683-684.

143 - HANCOCK E., ABELMAN W.H., MADISON W.M., PROCTOR M.H., STARCKEY G.W.B.
Pseudo-stenosis of the aortic valve.
Circulation, 1957, 16, 891.

144 - HANCOCK E.W.
Diagnosis of subvalvular aortic stenosis.
Brit. Heart J., 1959, 21, 581.

145 - HANCOCK E.W.
Differenciation of valvar, subvalvar and supravalvar aortic stenosis.
Guy's Hosp. Rep., 1961, 1, 1-30.

146 - HANCOCK E.W.
The ejection sound in aortic stenosis.
Am. J. Med., 1966, 40, 569.

147 - HARRIS L.C., NGHIEM Q.X.
Cardiomyopathies du nourrisson et de l'enfant.
Acquisitions nouvelles en patho. cardio-vasculaire, 1973, 15, 277-312.

148 - HARLEY A. and ORGAIN E.S.
Hypertrophic cardiomyopathy with unusual features in a family.
Brit. Heart J., 1971, 33, 55.

149 - HASTREITER A.R., OSHIMA M., MILLER R.A., LEV M., PAUL M.H.
Congenital aortic stenosis syndrome in infancy.
Circulation, 1963, 28, 1084-1095.

150 - HASTREITER A.R., RODRIGUEZ-CORONEL A., PAUL M.H.
Pre-excitation syndrome associated with subvalvular aortic stenosis in children.
Pediatrics, 1968, 41, 1115-1123.

151 - HATAM K., RUDHE U., WALLGREN G.
Left ventricular wall dimensions.
Amer. J. Cardiol., 1965, 15, 815-819.

152 - HAWKER R.E., PALMER J., BURY R.G., BOWDLER J.D., CELERMASER J.M.
Late results of percutaneous retrograde femoral arterial catheterization in children.
Brit. Heart. J., 1973, 35, 447-449.

153 - HENRY M., HOEFFEL J.C., PERNOT C.
Note technique sur le cathétérisme artériel percutané (méthode de Deldinger) chez les nourrissons.
J. Radiol. Electrol., 1972, 53, 370.

154 - HENRY W.L., CLARK C.E., GLANCY D.L., EPSTEIN S.E.,
Non invasive echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in IHSS. Abstracts of the 45 Th scientific session of the Am. Heart Association.
Circulation, 1973, 46, 11-62.

155 - HENRY W.L., CLARK C.E., EPSTEIN S.E.
Asymetrical septal hypertrophy (ASH): the inifying link in the IHSS disease spectrum ; observations regarding its pathogenesis, pathophysiology, and course.
Circulation, 1973, 1973, 47, 827.

156 - HOEFFEL J.C.
Angiocardiographie des sténoses aortiques congénitales.
J. de Card. Ped. de Nancy, 1973, 29 et 30-9

157 - HOHN A.R., LOWE C.G., SOKAL J.E., LAMBERT E.C.
Cardiac problems in the glycogenoses with specific referenc to Pompe's disease.
Pediatrics, 1965, 35, 313.

158 - HOLLMANN A., GOODWIN J.F., TEARE R.D.
A family with obstructive cardiomyopathy.
Brit. Heart J., 1960, 22, 449-456.

159 - HORLICK L., MERRIMAN J.E.
Congenital valvular stenosis of pulmonary and aortic valves with atrial septal defect.
Amer. Heart J., 1957, 54, 615-624.

160 - HORLICK L., PETKOVICH N.J., BOLTON L.P.
Idiopathic hypertrophic suaortic stenosis : study of a family involying four generations : clinical, haemodynamic and pathological observations.
Amer. J. cardiol., 1966, 17, 411-418.

161 - HOUEL J., GAUTHIER H., GALLICE P., DOR V., MALMEJAC CL.
A propos des sténoses orificielles du ventricule gauche (diaphragme réséqué sous circulation extra-corporelle).
Marseille méd., 1964, 101, 269.

162 - HOUPLON M.
A propos des cardiomyopathies obstructives.
Thèse Nancy, 1967.

163 - HOLLISTER R.M. et GOODWIN J.F.
The electrocardiogram in cardiomyopathy.
Brit. Heart J., 1963, 25, 357-374.

164 - HURST J.W., LOGUE R.B.
The heart, arteries and veins.
New York, Mc Graw Hill, 1966, p. 579.

165 - IDRISS F.S., DIETER R., RIKER W.L., PAUL M.H.
Left ventricular outflow obstruction in infancy aud childood.
Arch. surg., 1969, 99, 257-262.

166 - JAEGER M., SADEGHI H., DESBAILLETS P.
Une association insolite : retard mental, faciès particulier et sténose aortique sous valvulaire (idaphragme fibreux et sténose musculaire hypertrophique).
Coeur, 1972, 3, 305-311.

167 - JONES R.C., WALKER W.J., SAHNKE E.J., WINN D.F.
Congenital aortic stenosis. Correlation of clinical severity with hemodynamic and surgical findings in 43 cas.
Ann. Int. Med., 1963, 58, 486-493.

168 - JORGENSEN G.
Genstische Untersuchungen bei angeborener organischer subvalvulärer Aortenstenose.
Humangenetik, 1969, 7, 51-75.

169 - KACHANER J., HUAULT G., JOLY J.B., et SAINT MARTIN J.
Les détresses vitales par cardiopathies congénitales dans les dix premiers jours de la vie. Conduite du diagnostic et indications thérapeutiques, à partir de 57 observations.
Arch. Franç. Pédiat., 1970, 27, 383.

170 - KACHANER J. et CASASOPRANA A.
Panomara d'ensemble des cardiopathies congénitales néo-natales. Approches diagnostiques et thérapeutiques d'urgence.
XXIIIe congrès Assoc. Pédiat. Langue Franç. Allier Edit. Grenoble, 1972, vol. II 35, 1972.

171 - KAINDL F., KAUTER-OGRIS E., KOHN P.
Central and peripheral pressure pulse in aortic valve stenosis.
Wien Z. Inn. Med., 1970, 51, 249-252.

172 - KAISER B.L., BEUREN A.J.
Vergleichend hämodynamische, angiokardiographische und elektrokardiographische Untersuchunger bei Patienten mit kongenitaler Aortenstenosen verschiedener Lokalisation und unterschiedlicher Schweregrade.
Z. Kreislaufforsch., 1969, 58, 123-135.

173 - KELLY D.T., WULFSBERG E., ROWE D.
Discrete subaortic stenosis.
Circulation, 1972, 2, 309-322.

174 - KERBER R.E., GREENE R.A., COHN L.H., WEXLER L., KRISS J.P., HARRISON D.C.
Multiple left ventricular outflow obstructions : aortic valvar and supra-valvar and coarctation of the aorta.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1972, 63, 374-379.

175 - KING S.M., VOGEL J.H.K., BLOUNT S.J.Jr.
Idiopathic muscular subvalvular oartic stenosis with associated congenital cardiovascular lesions.
Amer. j. cardiol., 1965, 15, 837-847.

176 - KISSEL P., DUREUX J.B., SCHMITT J.
Les phacomatoses - considérations générales - intérêt spéculatif et pratique.
Rev. Prat., 1962, 12, 915-929.

177 - KRAUNZ R.P., ans BLACKMON J.R.
Cardio-cutaneous syndrome (continued)
New Eng. J. Med., 1968, 279, 325.

178 - KREUZER H.
Fate of aortic valves in subvalvular aortic stenosis (pre and post opérative observations).
Thoraxchirurgie, 1971, 19, 399-402.

179 - KROVETZ J.K., SHANKLIN D.R., SCHIEBLER G.L.
Serious and fatal complications of catheterization and angiocardiography in infants and children.
Amer. Heart J., 1968, 76, 39-47.

180 - KUEHL K.S., PERRY L.W., CHANDRA R., SCOTT L.P.
Left ventricular rhabdomyoma : a rare cause of subaortic stenosis in a newborn infant.
Pediatrics, 1970, 46, 464-468.

181 - KURIBAYASHI R.
Congenital aortic stenosis : report of 2 surgical cases of subaortic membranous stenosis and aortic valvular stenosis.
Jap. J. Thorac. Surg., 1971, 24, 727-732.

182 - LACQUET L.K., BROM A.G., NAUTA J.
Le traitement chirurgical de la sténose aortique infundibulaire.
Ann. chir. thor. cardiol., 1965, 4, 1246-1253.

183 - LAMBERT E.C., CANENT R.V., HOHN A.R.
Congenital cardiac anomalies in the newborn.
A review of conditions causing death or severe distress in the first month of life.
Pediatrics, 1966, 37, 343-351.

184 - LANDTMAN B., LOUHIMO I., WALLGREN E.J.
Congenital aortic stenosis in children follow-up of 103 conservatively treated.
Acta Chir. Scand. Supp., 1966, 356, 26-34.

185 - LANGLOIS J., BINET J.P.,
Le traitement chirurgical des cardiomyopathies obstructives du ventricule gauche. A propos de 40 cas opérés.
Concours médical, 1972, 94, 6693

186 - LANNIGAN R.
Hypertrophic subaortic stenosis with myocardial fibre degeneration.
Brit. Heart J., 1965, 27, 772-776.

187 - LAUER R.M., DU SHANE W.J., EDWARDS J.E.
Obstruction of left ventricular outlet in association with septal defect.
Circulation, 1960, 22, 110.

188 - LEES M.H., HAUCK A.J., STARKEY G.W., NADAS A.S., GROSS R.E.
Congenital aortic stenosis : operative indications and surgical results.
Brit. Heart J., 1962, 24, 31-38.

189 - LEMIERRE A., BERNARD E.
Un cas de rétrécissement sous-aortique.
Gazette des Hôpitaux, 1925, 98, 325.

190 - LEVINE N.D., ROCKOFF S.D., BRAUNWALD. E.
An angiocardiographic analysis of the thickness of the left ventricular wall and cavity in aortic stenosis and other valvular lesions. (Hemodynamic - Angiographic correlation in patients with obstruction to left ventricular outflow).
Circulation, 1963, 28, 339-345.

191 - LEVISTRE J.P.
Etude hémodynamique des rétrécissements sus-valvulaires de l'aorte. Contribution du cathétérisme gauche au diagnostic et aux indications opératoires.
Thèse, Paris, AGEMP, 1968.

192 - LEVY M.J., DE WALL R., LILLEHEI C.W.
Left ventricular right atrial canal and subaortic stenosis. Report of a case diagnosec preopératively.
Bull. Johns Hopkins Hosp., 1957, 100, 209.

193 - LEVY M.J., DE WALL R., LILLEHEI C.W.
Left ventricular right atrical canal and subaortic stenosis. Report of a case diagnosed preoperatively.
Am. Heart J., 1962, 64, 392-396.

194 - LEVY M.J., SELLERS R.D., LILLEHEI C.W.
Subaortic stenosis : clinico-anatomic stydy and results of surgery in 17 cases.
Dis. Chest, 1964, 46, 714-724.

195 - LEWIS R.A., BRISTOW J.D., GRISWOLD H.E.
Radiographic heart size and left ventricular volume in aortic valve disease.
Am. J. Card., 1971, 27, 250-253.

196 - LILLEHEI C.W., LEVY M.J., VARCO R.L., WANG Y., ADAMS P., ANDERSON R.C.
Surgical treatment of congenital aortic stenosis by cardio-pulmonary by pass.
Circulation, 1962, 26, 856-872.

197 - LILLEHEI C.W., LEVY M.J.
Transatrial exposure for correction of subaortic stenosis.
JAMA, 1963, 186, 8.

198 - LILLEHEI C.W., BONNABEAU R.C., SELLERS R.D.
Subaortic stenosis. Diagnostic criteria, surgical approsch, and late follow-up in 25 patients.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1968, 55, 94-104.

199 - LIOUVILLE H.
Rétrécissement cardiaque sous aortique.
Gazette med. Paris, 1869, 24, 161-163.

200 - LIPCHIK E.O., WEBB-PEPLOE M., STEINER R.E.
Angiocardiographic analysis of diastolic inflow into the left ventricle. A signe of ventricular fonction.
Investigative Radiology, 1972, 7, 323-329.

201 - LITTER W.A.
Twin Studies in hypertrophic cardiomyopathy
Brit. Heart J., 1972, 34, 1147-1151.

202 - LUNDQUIST C.G., AMPLATZ K.
The subvalvar aortic jet.
Radiology, 1965, 85, 635-644.

203 - LUNDQUIST C.R., AMPLATZ K, PALMA S.P., RAGHIB G.
Angiocardiographic findings in idiapathic miocardial hypertrophy with right and left ventricular outflow tract obstruction.
Amer. j. roentgenol., 1965, 93, 315-319.

204 - LURIE P.R.
Obstructive ventricular hypertrophy in congenital heart disease.
International symposium on congenital heart disease.
Deborah hospital, 1962, F.A. Davies co. Philadelphia.

205 - Mc CUE C.M., HENNINGAR G.R., DAVIS E., RAY J.
Congenital subaortic stenosis caused by fibroma of left ventricle.
Pediatrics, 1955, 16, 372-377.

206 - Mc GOON D.C., GEHA A.S., SCOFIELD E.L., DUSUHNE J.W.
Surgical treatment of congenital aortic stenosis.
Dis. Chest, 1969, 55, 388-394.

207 - Mc INTOSH H.D., SEALY W.C., WHALEN R.E., COHEN A.I., SUMMER R.G.
Obstruction to outflow tract of left ventricle.
Arch. int. med., 1962, 110, 312-322.

208 - Mc LEAN L.D., CULLIGAN J.A., KANE D.J.
Subaortic stenosis due to accessory tissus on the mitral valve.
J. Thoracic. Cardiovascu. Surg., 1963, 45, 382-388.

209 - MASON D.G., HUNTER W.C.
Subaortic stenosis.
A.M.J. Path., 1942, 18, 343.

210 - MASSING G., LIEBMAN J.
Coexistent aortic and subaortic stenosis.
Amer. J. Cardiol., 1970, 25, 621.

211 - MASSUMI R.A., MASON D.T., VERA Z., ZELIS R., OTERO J., AMSTERDAM E.A.
Reversed pulsus paradoxus.
New Engl. J. Med., 1973, 289, 1272.

212 - MATTHEWS M.B., BACON A.P.C.
Congenital bicuspid aortic valves in the aetiology of isolated calcific aortic stenosis.
Brit. Heart. J., 1959, 21, 581.

213 - MAURICE P., BEN ISMAIL M., PENTHER Ph., FERRANE J., LENEGRE J.P.
Les myocardiopathies obstructives. Etudes clinique et radiologique. A propos de 50 observations.
Arch. mal. coeur, 1966, 59, 375-390.

214 - MENGES H.
Muscular subvalvular aortic stenosis.
Amer. Heart. J., 1962, 64, 137-138.

215 - MERLIN J.P.
Le rhabdomyome congenital du coeur.
Thèse med. Nancy, 1969.

216 - MICHAUD P., PONT M., SAUBIER E. GRAVIER J., TERMET H., DALLOZ C.
Un cas de rétrécissement aortique congénital par diaphragme sous-valvulaire opéré sous hypothermie profonde.

217 - MOBIUS G., GOERTCHEN R.
Zur Pathogenese der subvalvulaeren Aortenstenose.
Zentrabl. Allg. Pathol., 1970, 113, 211-219.

218 - MOES C.A.F., PECKAM G.B., DEITH J.D.
Idiopathic hypertrophy of the interventricular septum causing muscular subaortic stenosis in children.
Radiology, 1964, 83, 283-291.

219 - MOLTHAM M.E., PAUL M.H., LEV M.
Common a-v orifice with pulmonary valvular and hypertrophic subaortic stenosis.
Amer. J. cardiol., 1962, 10, 291.

220 - MORGAN J.R.
Indiopathic hypertrophic subaortic stenosis : variability of obstruction. Association with mild aortic valvular stenosis.
Milit. Med., 1972, 137, 238-240.

221 - MORRISON R.W., EDWARDS J.E.
Subaortic stenosis : report of two cases.
Bull. Intern. A.M. Mus., 1950, 31, 73.

222 - MORROW A; SHARP E., BRAUNWALD E.
Congenital aortic stenosis. Clinical and hemodynamic findings, surgical technic and results of operation.
Circulation, 1958, 18, 1091.

223 - MORROW A.G., FORT L., ROBERTS W.C., BRAUNWALD E.
Discrete subaortic stenosis complicated by aortic valvular regurgitation. Clinical, hemodynamic and pathologic studies and the results of operative treatment.
Circulation, 1965, 31, 163-171.

224 - MORROW A.G., FAGARTHY T.Y., HANNAH H., BRAUNWALD E.
Operative treatment in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation, 1968, 37, 358.

225 - MORROW A.G., GOLDBLATT A., BRAUNWALD E.
Congenital aortic stenosis : 11 surgical treatment and the results of operation.
Circulation, 1963, 27, 426.

226 - MOYANAHAN E.J.
Progressive cardiomoypathic lentiginosis first report of autopsy. Findings in a recently recognized in heritable disorver (autosomal diminant).
Proc. Roy. Soc. Med., 1970, 63, 448.

227 - MULDER D.G., KATZ R.D., HOSS A.J., HURWITS R.A.
The surgical treatment of congenital aortic stenosis.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1968, 55, 786-796.

228 - MUSTARD W.T., TRUSLER G.A., YAO J.
The operative approach to congenital aortic stenosis in childhood.
Can. Med. Ass. Journ., 1963, 89, 1068.

229 - NADAS A.S.
Pediatric cardiology.
Philadelphia. The W.B. saunders co., 1963.

230 - NADAS A.S., ALIMURUNG M.M., SIERACKI L.A.
Cardiac manifestations of Friedeich's ataxia.
New England J. med., 1951, 244, 239.

231 - NADAS A.S., ELLISON R.C.
Cardiac tumors in infancy.
Amer. j. cardiol. 1968, 21, 363.

232 - NADAS A.S., VAN DER HAUWAERT L., HAUCH A.J., GROSS R.E.
Combined aortic and pulmonic stenosis.
Circulation, 1962, 25, 346-355.

233 - NASSER W.K., WILLIAMS J.F., MISHKIN M.E., CHILDRESS R.H., HEMEN C., MERRIT A.D., GENOVESE P.D.
Familial myocardial disease with and without obstruction to left ventricular outflow. Clinical, haemodynamic and angiographic findings.
Circulation, 1967, 35, 638.

234 - NEGRE M., GROLLEAU R., CHAPTAL P.A.
Stenoses aortiques sous-valvulaires et lésions associées.
Ann. Chir. Thor. Card., 1968, 7, 1155.

235 - NEUFELD H.N., ONGLEY P.A., EDWARDS J.E.
Combined congenital subaortic stenosis and infundibular pulmonary stenosis.
Brit. Heart J., 1960, 22, 686-690.

236 - NELLEN M., COSTMAN M.S., VOGELPOEL L., BECK W., SCHIRE V.
Effects of prompt squatting on the systolic murmurs in indiopathic obstructive cardiomyopathy.
Brit. Med. J., 1967, 3, 140.

237 - NEVEUX J.Y.
Sténoses congénitales de l'orifice aortique. A propos d'une série de 89 cas opérés.
Thèse, Paris, 1965.

238 - NGHIEM Q.W., SCHREIBER M.H., HARRIS L.C.
Cardiac volume in normal children and adolescents. Its application to patients with rheumatic mitral insufficiency.
Circulation, 1967, 35, 509-522.

239 - NGHIEM Q.X., TOLEDO J.R., SCHREIBER M.H., HARRIS L.C., LOCKHART L.L., and TYSON K.R.
Congenital idiopathic hypertrophic subaortic stenosis associated with a phenotypic Turner's syndrome.
Amer. J. Cardiol., 1972, 30, 683.

240 - NORMAND J.P.
Le rétrécissement aortique sous-valvulaire en diaphragme.
Thèse, Paris, 1970.

241 - OAKLEY C.M., HALLIDIE-SMITH C., BENTALL H.M.
Aortic valve movement in congenital aortic sténosis.
Circulation, 1964, 30, 134.

242 - OURBAK P., BOURDARIAS J.P., CACHIN J.C., ROCHA P., SCEBAT L., LENEGRE J.
Effets hémodynamiques du propanolol sur la myocardiopathie obstructive.
Arch. mal. coeur, 1971, 3, 352-371.

243 - OVERALL J.C.
Intra uterine virus infections and congenital heart disease.
Amer. Heart. J., 1972, 84, 823-833

244 - PARE J.A.P., FRASER R.G., PIROSYNSKI W.J., SHANKS J.A., STUBINGTON D.
Hereditary cardiovascular displasia : a form of familial cardiomyopathy.
Amer. J. med., 1961, 31, 37.

245 - PARKER D.P., KAPLAN M.A., CONNOLLY J.E.
Coexistent aortic valvular and functional hypertrophic subaortic stenosis ; clinical, physiologic and angiographic aspects.
Amer. j. cardiol., 1969, 24, 307-317.

246 - PEARSE E.
The histochemistry and electron microscopy of obstructive cardiomyopathy.
Ciba foundation symposium on cardiomyopathies.
London, 1961, Churchill edit. 132-164.

247 - PENTHER Ph.
Myocardiopathie obstructive
Encycl. med. chir., Paris, Coeur-Vaisseaux, 1973, 11020 A10.

248 - PEREZ-TREVINO C., VILLA FERNANDEZ V.
Valvula mitral en paracaidas - Estudio de 4 casos.
Inst de card. de Mexico, 1970, XL, 611.

249 - PERNOT C., TRIDON P., WORMS A.M., ROSSIGNON G.
Les troubles cardiaques de la maladie de Friedreich.
Ann.med. Nancy, 1970, 9, 495-510.

250 - PERNOT C., WORMS AM., HENRY M., AIGLE J.C.
Cardiomoypathie obstructive et syndrome de Wolff-Parkinson-White.
Ann. med. Nancy, 1971, 10, 899.

251 - PERNOT C., HOEFFEL J.C., HENRY M., WORMS A.M., STEHLIN H.
L'exploration du coeur gauche par voie artérielle rétrograde (méthode de Seldinger) chez l'enfant et le nourrisson. A propos de 114 explorations.
J. Belg. Radiol., 1971, 54, 675-686.

252 - PERNOT C.
Etude électrocardiographique de 110 cas de sténose aortique congénitale.
Proc. Ass. Europ. Paediat. Cardiol., 1971, 7, 25-27.

253 - PERNOT C., HENRY M., et WORMS A.M.
Cardiomyopathie obstructive et lentiginose profuse.
Coeur et méd. Int., 1972, 11, 249.

254 - PERNOT C., WORMS A.M., et HENRY M.
Les syndromes cardio-cutanés génétiques.
Nouv. Presse Méd., 1973, 2, 2395.

255 - PERNOT C.
Sténoses aortiques congénitales. Myocardiopathies obstructives.
Précis de cardiologie de l'enfant, sous la direction de R. GERARD et E. LOUCHET, Masson et Cie Ed., 1973, 15, 243-264.

256 - PRADO S., LEVY M., VARCO R.L.
Successful replacement of "parachute" mitral valve in a child.
Circulation, 1965, 32, 130.

257 - RAE M.V.
Congenital aneurysm of the interventricular septum complicated by subaortic stenosis and other anomalies.
J. Tech. Methods, 1936, 15, 136.

258 - RAGHIB G., ADAMS P. Jr., WANG Y., AMPLATZ K., LILLEHEI C.W., EDWARDS J.E.
Clinical pathological conference.
Amer. heart j., 1964, 68, 254-262.

259 - RAMO B.M., PETER R.H., Mc INTOSH H.D., MORRIS J.J.
Muscular subaortic stenosis and coronary arteriovenous fistula. Report of an occurence in the same patient.
Arch. intern. med., 1968, 122, 426-429.

260 - REID J.H., COLEMAN E.N., STEVENSON J.G.
Management of congenital aortic stenosis.
Arch. Dis. Child., 1970, 45, 201-205.

261 - REIS R.L., PETERSON L.M., MASON D.T., SIMON A.L., MORROW A.G.
Congenital fixed subvalvular aortic stenosis.
Circulation, 1971, 43 suppl. 1, 11-18.

262 - REYNOLDS J.C., NADAS A.S., RUDOLPH A.M., GROSS R.F.
Critical congenital aortic stenosis with minimal electrocardiographic changes : a report on 2 siblings.
New Engl. J. Med., 1960, 262, 276.

263 - ROBB J.S., ROBB R.C.
The normal heart - Anatomy and physiology of the structural units.
Amer. Heart J., 1942, 23, 455-467.

264 - ROBERTS W.C.
Operative treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. The case against mitral valve replacement.
Amer. J. Cardiol., 1973, 32, 377.

265 - ROSENKRANTZ J.G., PATON B.C.
Subvalvular aortic stenosis : a modification of technique for correction.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1964, 48, 640-643.

266 - ROSENQUIST G.C., KROVETZ L.J., SIMON A.L., BANNAYAN G.A.
Acquired right ventricular outflow obstruction in a child with neurofibromatosis.
Amer. Heart J., 1970, 79, 103-108.

267 - ROSENWEIG J., FISCHER D.L., MAGOVERN G.J., KENT E.M.
Bicuspid aortic valve : a variant of subvalvular aortic stenosis.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1961, 42, 70-78.

268 - ROSS J. Jr., BRAUNWALD E., GAULT J.H., MASON D.T. et MORROW A.G.
The mechanism of the intraventricular pressure gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation, 1966, 34, 558-578.

269 - ROSSIGNOL G.
La cardiomyopathie dans la maladie de Friedreich : à propos de 8 observations.
Thèse med. Nancy, 1969.

270 - ROTBERG T.J., CASTILLO MEJIA C.J., MORALES A.H., ESPINO-VELA J.
Cardiomiopatia hipertrophica obstructiva subvalvular mixta aortica y pulmonar.
Arch. cardiol. Mexico, 1969, 39, 424-431.

271 - ROTHHAN G.
Etude radiologique du ventricule gauche dans les cardiomyopathies obstructives de l'enfant.
Mémoire CES radiologie médicale, Nancy, 1972.

272 - RUDHE U., ZETTERQVIST P., WALLGREN G.
Angiocardiography of hypertrophic obstructive cardiomyopathy in infancy and childhood.
Ann. radiol., 1966, 9, 185-195.

273 - RUTTENBERG H.D.
Concerning the etiology of congenital cardiac disease.
Amer. Heart J., 1972, 84, 437-440.

274 - RYWLIN A.M., BAROL S.S., LINHART J.W., KRAMER H.C., MEITUS M.L., et SAMET Ph.
Idiopathic familial cardiomyopathy. A study of two families.
J. Genet. Hum., 1969, 17, 453.

275 - SCHAFFER A.J., KANIA H., CUCCI C.E., DE PASQUALE N.P.
New technique for angiographic visualization of membraneous subaortic stenosis.
Brit. Heart J., 1972, 34, 742-743.

276 - SCHMINCK A.
Ueber linkseitige muskulöse conustenosen.
Deutsche med. Wchnschr, 1907, 33, 2082-2083.

277 - SELLERS F., KEITH J.D., et MANNING J.A.
The diagnostic of primary endocardial fibro-elastosis.
Circulation, 1964, 29, 151.

278 - SELLERS R.D., LILLEHEI C.W., EDWARDS J.E.
Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrioventricular valves.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 48, 289-302.

279 - SHABETAI R., Mc GUIRE J.
Idiopathic cardiac hypertrophy simulating valvular heart disease.
Amer. heart j., 1963, 65, 124.

280 - SHAH R.S., FISCHER J.T.
Early electrocardiographic changes of left heart atrain in congenital aortic stenosis.
Circulation, 1962, 25, 363-368.

281 - SHAH P.M., GRAMIAK R., ADEKMAN A.G., WIGLE E.D.,
Role of echocardiography in diagnostic and hemodynamic assessment of hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation, 1971, 44, 891.

282 - SHAHER R.M., FARINA M., ALLEY R., HANSEN P., BISHOP M.
Congenital subaortic stenosis in infancy accused by rhabdomyoma of the left ventricle.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1972, 63, 157-163.

283 - SHAHER R.M., PUDDU G.C., KHOURY G., MOES F. et MUSTARD W.T.
Complete transposition of the great vessels with anatomic obstruction of the outflow tract of the left ventricle. Surgical of anatomic findings.
Amer. J. Cardiol., 1968, 19, 658.

284 - SHAND D.G., SELL C.G. and OATES J.A.
Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in an infant - propanolol therapy for three yars.
New England J. Med., 1971, 285, 843.

285 - SHARIATZADEH A.N., KING H., GIROD D., SCHUMACKER J.
Discrete subaortic stenosis. A report of 20 cases.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1972, 63, 258-261.

286 - SHEM-TOV A., DEUTSCH V., YAHINI J., NEUFELD H.N.
Cardiomyopathy associated with congenital heart disease.
Brit. heart j., 1971, 33, 782-793.

287 - SHONE J.D., SELLERS R.D., ANDERSON R.C., LILLEHEI C.W., ADAMS P.
The developmental complex of "parachute mitral valve" supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta.
Amer. J. Cardiol., 1963, 2, 714-724.

288 - SHUMACKER H..B., NAHRWOLD D.L.
Associated subvalvular and supravalvular aortic stenosis with aortic valve anomaly.
Ann. Thorac. Surg., 1970, 9, 356-358.

289 - SIEG K., BRUNS H.A., KECK E.W.
Correlations between electrocardiogram and left ventricular mass in aortic stenosis.
Proc. Ass. Europ. Paediat. Cardiol., 1971, 7, 22-24.

290 - SIGGERS D.C., and POLANI P.E.
Congenital heart disease in male and femelle subjects with somatic features of Turner's syndrome and normal sex chromosomes (Ullrich's and related syndromes).
Brit. Heart J., 1972, 34, 41.

291 - SIMON A.L., ROSS J. Jr., et GAULT J.H.
Angiographic anatomy of the left ventricle and mitral valve in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Circulation, 1967, 34, 852-867.

292 - SIMON A.L., FRIEDMAN N. F., ROBERTS W.C.
The angiographic features of a case of parachute mitral valve.
Amer. Heart J., 1969, 77, 809.

293 - SIMOVITCH H., HOHN A.R., WAGNER H.R., VLAD P., SUBRAMANTON S., LAMBERT E.C.
Percutaneous right and left catheterization in children. Experience with 10000 patients.
Circulation, 1970, 41, 513.

294 - SLEZAK P; STEINHART L., PROCHAZKA J; ENDRYS J., JURIN J.
The angiographic appearances of subvalvular aortic stenosis.
Brit. J. Radiol., 1965, 38, 350-355.

295 - SMART A.
A case of double stenosis of the aortic orifice.
Lancet, 1904, 2, 1417.

296 - SOMERVILLE J., Mc DONALD L.
Congenital anomalies in the heart with hypertrophic cardiomyopathy.
Brit. heart j., 1968, 30, n° 5, 713-722.

297 - SOMERVILLE J., and BONHAM-CARTER R.E.
The heart in lentiginosis.
Brit. Heart J., 1972, 34, 58.

298 - SONNENBLICK E.H.
Correlation of myocardial ultra-structure and function.
Circulation, 1968, 38, 29-44.

299 - SOULIE P., FORMAN J., DELZANT J.F., STERBA S., VARIN G., GRIMBERT P.
Etude des effets hémodynamiques du propanolol dans les sténoses musculaires du ventricule gauche.
Coeur med. int., 1966, 5, 231.

300 - SOULIE P., JOLY P., CARLOTTI J.
Les sténoses idiopathiques de la chambre de chasse du ventricule gauche.
Acta cardiologica, 1962, 17, 335.

301 - SOULIE P., VERNANT P., GAUDEAU S.
Le coeur dans la maladie de Friedreich ; étude hémodynamique droite et gauche.
Mal. cardiov., 1966, 7, 369-386.

302 - SOULIE P., FORMAN J., DELZANT J.P., DUPERIN C., VARIN G.
Sténose musculaire du ventricule gauche. Hémodynamique et phonocardiographie intracardiaque. A propos de 35 cas.
Arch. mal. coeur, 1967, 60, 1-32.

303 - STAMBACH O., SENN A.
Die idiopathische hypertrophische Subaortenstenose.
Schweiz. med. Wschr., 1962, 92, 125-103.

304 - STERBA S.
La sténose musculaire du ventricule gauche (à propos de 100 cas).
Lab. Avlon, Boz. Ed., 1972.

305 - STRAUBE K.R., Mc MILLAN J.C., MENASHE V.D., DOTTER C.T.
Post-stenotic aortic dilatation as a roentgen sign in congenital valvular aortic stenosis.
Am. J. Roentgen., 1963, 90, 571-574.

306 - SUSSMAN N.J., NEILL C.A., SPENCER F.C., TAUSSIG H.B.
Congenital aortic stenosis.
Circulation, 1959, 19, 458.

307 - SWAN D.A., BELL B., OAKLEY C.M., GOODWIN J.
Analysis of symptomatic cause and prognosis and treatment of hypertrophic obstructive cardiomyopathy.
Brit. heart j., 1971, 33, 671-685.

308 - SWISCHUK L.E.
Plain film interpretation in congenital heart disease.
Lea et Febiger, Philadelphia, 1970, 145-149.

309 - TAFUR E., GUNTHEROTH W.G., BRAUN D., BLACKMANN J.R.
The development of outflow tract obstruction of the left ventricle in idiopathic myocardial hypertrophy.
Circulation, 1964, 30, 569-577.

310 - TALNER N.S., HALLORAN K.H., SANYAL S.K., CARDNER T.H., HIPONA F.A. BROWNE M.J.
Hypertrophic obstructive cardiomyopathy in childhood : a clinical spectrum.
Circulation, 1964, 30, suppl. 3, 169.

311 - TAYLOR R.R., BERNSTEIN L., JOSE A.D.
Obstructive phenomena in ventricular hypertrophy.
Brit. heart j., 1964, 26, 193.

312 - TAYLOR J., BARROW M.V.
Recent advances in genetics of cardiovascular disease.
Progress. Cardiol., 1973, 1, 1-29.

313 - TEARE D.
Asymetrical hypertrophy of the heart in young adults.
Brit. Heart J., 1958, 20, 1-8.

314 - TERZAKI A.K., LEACHMAN R.D., ALI M.K., HALLMAN G.L., COOLEY D.A.
Successful surgical treatment for "parachute mitral valve" complex. Report of 2 cases.
J. Thor. Cardiov. Surg., 1968, 56, 1.

315 - THOREN C.
Cardiopathy in Friedreich'ataxia (with studies of cardiovascular and respiratary function).
Acta paediat. (Uppsala)., 1964, 53, suppl. 153, 134.

316 - VAN DER HAUWAERT.
Cardiac tumors in infancy and childhood.
Proc. ass. eur. paed. card., 1970, 6, 31.

317 - VAN DER SCHAAR P.J., ROOS J.P., ROHNER J.
Subvalvular menbranous aortic stenosis. Results of surgical therapy.
Thorax, 1969, 24, 276-282.

318 - VAZQUEZ S.F., GONZALES M.G., TREVINO C.P.
Biventricular origin of the pulmonary artery with subaortic stenosis. Report of a case and literature revue.
Arch. Inst. Cardiol. Mex., 1970, 40, 91-101 (Spa)

319 -VERBIEST E., BROM A.C.
Résultats du traitement chirurgical de la sténose musculaire du ventricule gauche, isolée ou associée à une sténose aortique sous-valvulaire.
Ann. Chir. Thor. Card., 1968, 7, 333-335.

320 - VERNANT P., CORONE P., de GROUCHY J., de GENNES J.L., et EMERIT L.
Le coeur dans le syndrome de Turner-Ullrich (étude de 26 cas personnels, et revue des observations comportant une étude chromosomique).
Arch. Mal. Coeur, 1966, 59, 850.

321 - VULPIAN A.
Contribution à l'étude des rétrécissements de l'orifice ventriculo-aortique.
Arch. Physiol., 1868, 1, 456-457.

322 - VLAD P., HOHN A., LAMBERT E.
Retrograde arterial catheterization of the left heart (Experience with 500 infants and children).
Circulation, 1964, 29, 787-793.

323 - VOGEL J.H.K., BLOUNT S.G.
Clinical evaluation in localising level of obstruction to outflow from left ventricle. Importance of early systolic ejection click.
Am. J. Card., 1965, 15, 782-792.

324 - WAGNER H.R., COLOMBI M., VLAD P., LAMBERT E.C.
Valvar and fixed subvalvar aortic stenosis sequential electrocardiographic and hemodynamic data.
Proc. Ass. Europ., Paediat. Cardiol., 1971, 7, 16-21.

325 - WALLOOPPILLAI N.J., ATUKORALE D.P., JAYASINGHE M.S., KIJLATHUNGAM S.
Familial hypertrophic cardiomyopathy in Ceylan.
Brit. Heart. J., 1973, 35, 181-188.

326 - WALSCH B.J.H.V., CONNERTY, WHITE P.D.
Congenital subaortic stenosis with deformity of aortic valve : report of cases complications subacute bacterial endocardities and myotic aneurysm, resulting in rupture of aorta with pericardium.
Am. Heart J., 1943, 25, 837-840.

327 - WALTHER R.J., MADOFF I.M., ZINNER K.
Cardiomegaly of unknow cause occuring in a family ; report of three siglings and review of the literature.
New Engl. j. med., 1960, 263, 1104.

328 - WAREMBOURG H., PAUCHANT M., DUCLOUX S., DELOMEZ M., DELBECQUE H.
Cardiomyopathie obstructive avec obstacle intraventriculaire droit prédominant.
Lille med., 1969, 14, 1183-1188.

329 - WAREMBOURG H., PAUCHANT M., LEKIEFFRE J., BERTRAND M.
Les sténoses de la chambre de chasse du ventricule gauche (à propos de 10 observations).
Lille med., 1966, 11, 428-439.

330 - WEINTRAUB A.M., PERLOFF J.K., CONRAD P.W., HUFNAGEL C.A.
Post stenotic dilatation of the aorta with muscular subaortic stenosis.
Amer. j. cardiol., 1964, 68, 741-747.

331 - WEISS R.
Hypertrophic subaortic stenosis. Clinical recognition in children.
Calif. med., 1965, 103, 99-102.

332 - WIGLE E.D.
Muscular subaortic stenosis : the clinical syndrome, with additional evidence of ventricular septal hypertrophy.
Ciba foundation symposium on cardiomyopathies.
London, 1963, Churchill edit., 49-69.

333 - WIGLE E.D., TRIMBLE A.S., ADELMAN A.G., BIGELOW W.G.
Chirurgie de la sténose sous-aortique musculaire.
Acquisit. nouv. pathol. c.v., 1968, 11, 105.

334 - WIGLE E.D., HEILBECKER R.O., GUNTON R.W.
Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis.
Circulation, 1962, 26, 325-340.

335 - WOOD R.S., TAYLOR W.J., WHEAT M.W., SCHIEBLER G.L.
Muscular subaortic stenosis in childood ; report of ocourence in three siblings.
Pediatrics, 1962, 30, 749.

336 - WYCHULIS A.R., FRYE R.L., KINCAID O.W., ONGLEY P.A., ELLIS F.H.
Post-ventriculotomy aneurysm in patients with hypertrophic subaortic stenosis.
Amer. j. cardiol., 1971, 27, 322-326.